

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON
- MEDECINE -
U. E. R. LYON SUD-OUEST

Année 1978 - N° 321

**LES EVOLUTIONS PROLONGEES
DE LA MALADIE D'EBSTEIN.**

THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON
et soutenue publiquement le 12 Juillet 1978
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

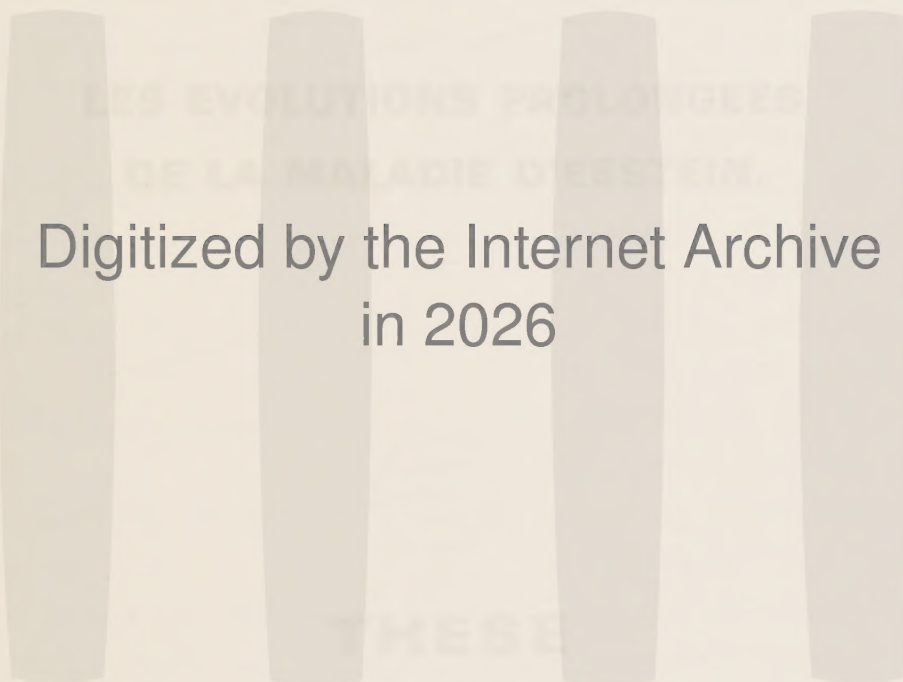
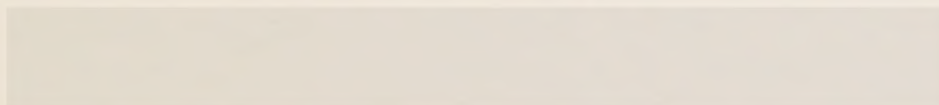
Jean-Jacques LEFRANÇOIS
né le 19 Juin 1947
à CASABLANCA (Maroc)

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD - LYON

MEDICINE

U. S. R. LYON SUD-OUEST

Année 1972 - 1973



Digitized by the Internet Archive
in 2026

LES EVOLUTIONS PROLONGEES
DE LA MALADIE D'ESSTEIN.

THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 10 juillet 1972

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Jean-Jacques LEFRANÇOIS

https://archive.org/details/IA41554217_0006

à CASABLANCA (Maroc)

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON
- MEDECINE -
U. E. R. LYON SUD-OUEST

Année 1978 - N° 321

**LES EVOLUTIONS PROLONGEES
DE LA MALADIE D'EBSTEIN.**

THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 12 Juillet 1978

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Jean-Jacques LEFRANÇOIS

né le 19 Juin 1947

à CASABLANCA (Maroc)

UNIVERSITEIT VAN LEIDEN
- BIBLIOTHEEK -
DE L. & E. VAN NISSEN

1880-1881

LES ÉVOLUTIONS PROLONGÉES
DE LA MALADIE D'ESTHÉ.



THÈSE

présentée

à l'Université d'Amsterdam - 1881

et soutenue publiquement le 12 juillet 1881

par le docteur en Médecine et en Philosophie

LEDR

Jean-Jacques LEROUX

né le 12 juin 1857

à CASABLANCA (Maroc)

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD - LYON I

Président : Mr le Professeur D. GERMAIN

Premier Vice-Président : Mr le Professeur EL BAZ

Deuxième Vice-Président : Mr B. ROUSSET, chercheur

Troisième Vice-Président : Mr R. LOPEZ, étudiant

Secrétaire Général de l'Université : Mr J. RAMBAUD

Administrateur Civil

Unités d'Enseignement et de Recherche (U.E.R.)

Faculté de Médecine GRANGE-BLANCHE : Mr le Docteur B. SALLE

Maître de Conférences

Faculté de Médecine ALEXIS CARREL : Mr le Professeur R. MORNEX

U.E.R. de Médecine LYON-NORD : Mr le Docteur J.P. NEIDHARDT,

Maître de Conférences

Faculté de Médecine LYON-SUD : Mr le Professeur J. NORMAND

U.E.R. des Sciences Pharmaceutiques : Mr le Professeur

C.A. BIZOLLON

U.E.R. des Techniques de Réadaptation : Mr. A. MORGON,

Maître de Conférences

U.E.R. de Biologie Humaine : Mr J. P. REVILLARD

Maître de Conférences

U.E.R. d'Education Physique et Sportive : Mr A. MILLON,

Professeur EPS

U.E.R. des Sciences Odontologiques : Mr le Docteur R. VINCENT

U.E.R. de Mathématiques : Mr le Professeur P. PILARD

U.E.R. de Physique : Mr le Professeur J. DELMAU

U.E.R. de Chimie Biochimie : Mr le Professeur J. HUET

U.E.R. des Sciences de la Nature : Mr le Professeur R. GINET

U.E.R. des Sciences Physiologiques : Mlle le Professeur J.F. WORBE

U.E.R. de Physique Nucléaire : Mr le Professeur M. GUSAKOW

I.U.T. 1 : Mr A. VILLE, Maître de Conférences

I.U.T. 2 : Mr J. GALLET, Directeur ENSAM

Observatoire de Lyon : Mr G. MONNET, Astronome Adjoint

U.E.R. de Mécanique : Mlle le Professeur G. COMTE-BELLOT

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD

FACULTE DE MEDECINE LYON SUD

PROFESSEURS TITULAIRES :

Mrs AIMARD	Gilbert	Neurologie
BRUN	Jacques	Clinique Pneumo-phtisiologique
COLOMB	Daniel	Dermatologie
GUILLEMIN	Georges	Clinique Chirurgicale
LATARJET	Michel	Clinique Chirurgicale
MAYER	Marcel	Cancérologie
NORMAND	Jean	Cardiologie
NOTTER	Armand	Gynécologie-Obstétrique
PINET	Edouard	Radiologie
ROBERT	Jacques	Chaire de Génétique Médicale
TOLOT	François	Médecine Interne - Médecine du Travail
VACHON	Alphonse	Clinique Médicale - Maladie de l'Appareil Digestif
VINCENT	Daniel	Chaire de Biochimie Appliquée

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

Mrs BOUVIER	Maurice	Rhumatologie
BRAILLON	Georges	Anatomie
GILLY	Robert	Pédiatrie
LAPRAS	Claude	Neuro-Chirurgie
LOUISOT	Pierre	Biochimie
MORET	Robert	Biophysique
PERRIN-FAYOLLE	Max	Pneumo-Phtisiologie
SITE	Jean	Mathématiques - Statistiques - Informatique
VIALLIER-RAYNARD	Jean	Bactériologie - Virologie

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES :

Mrs ARCHIMBAUD Jean-Pierre	Urologie
BERARD Philippe	Chirurgie Générale
BERTRAND Jean Louis	Maladies Infectieuses
Mme BONNET Mireille	Ophtalmologie
Mrs CABANAC Michel	Physiologie
CROISILLE Marc	Radiologie
DE VILLARD Régis	Neuro-Psychiatrie
DUBOIS Paul	Histologie
HAGUENAUER Jean Paul	O.R.L.
JEANNEROD Marc	Médecine Expérimentale
JOUVENCEAUX André	Hémobiologie
LAIR Jacques	Stomatologie
LEVRAT Roger	Médecine Interne
LOMBARD-PLATET Roger	Séméiologie Chirurgicale
MICHEL Albert	Anesthésiologie
MOLLARD Pierre	Chirurgie Infantile
PALIARD Pierre	Séméiologie Médicale
REBOUILLAT Jacques	Chirurgie Générale
REVILLARD Jean-Pierre	Néphrologie
ROCHET Michel	Anatomie Pathologique
ROMAGNY Gabriel	Pédiatrie
TERMET Hubert	Chirurgie Thoracique et Cardio -vasculaire
TETE Roger	Médecine Interne
THOULON Jean-Marie	Gynécologie Obstétrique
TOUBOUL Paul	Cardiologie
TREPPON Christian	Clinique Médicale "A"
TRILLET Marc	Neurologie.

Examineurs de la Thèse :

Président : Monsieur le Professeur A. GONIN

Assesseurs :

Monsieur le Professeur P. MARION

Monsieur le Professeur J. NORMAND

Madame le Professeur Agrégé S. ESTANOVE

Monsieur le Docteur J. BLUM

A NICOLE,

A MES PARENTS,

A MES BEAUX-PARENTS,

A TOUTE MA FAMILLE,

A TOUS MES AMIS

JE DEDIE CE TRAVAIL

A NOTRE PRESIDENT DE THESE,

Monsieur le Professeur A. GONIN

Bien que n'ayant jamais eu l'honneur
d'être son élève au lit du malade,
il a bien voulu accepter la présidence
de ce Jury.

Nous tenons à lui exprimer notre
Respectueuse gratitude.

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur P. MARION

Sa collaboration aux activités du service nous a permis d'apprécier ses qualités de Chirurgien et d'Homme simple toujours disponible.

Ce travail doit à son concours; nous l'en remercions respectueusement.

Monsieur le Professeur J. NORMAND

Dans le cadre du certificat de Cardiologie, nous avons admiré la clarté et la précision de son enseignement.

Nous sommes heureux de le compter parmi nos juges et nous l'en remercions.

Madame le Professeur Agrégé S. ESTANOVE

Nous avons été très touchés par l'amabilité de son accueil.

Elle a bien voulu s'intéresser à ce travail.

Nous lui en sommes très reconnaissant.

A Monsieur le Docteur J. BLUM

Au cours des semestres passés à ses côtés,
nous avons apprécié la qualité et la clarté
de son enseignement clinique.

Il nous a inspiré ce travail qu'il a dirigé
avec beaucoup de patience.

Nous l'en remercions et l'assurons de notre
sincère gratitude.

A Monsieur le Docteur M. GALLET

Nous avons été très honoré d'être accueilli
dans son équipe et admirons profondément
ses qualités humaines, son sens clinique,
son dynamisme.

Nous l'assurons de notre reconnaissance et
de notre attachement.

A Monsieur le Docteur A. TOURNIAIRE

Dès le début de nos études, nous avons
été impressionné par l'ampleur de ses
connaissances et son talent au lit du
malade;

Nous garderons le souvenir d'un maître
enthousiaste et érudit.

Qu'il trouve ici le témoignage de notre
profond respect.

A Monsieur le Docteur F. DEYRIEUX

Il a guidé nos premiers pas dans la
Cardiologie et a su nous faire aimer
cette spécialité.

Nous le remercions de l'aide généreuse
apportée à la réalisation de ce travail.

A Monsieur le Docteur M. TARTULIER

Il nous a initié à la physiopathologie
cardiaque et respiratoire.

Qu'il trouve ici l'assurance de toute
notre gratitude.

A NOS MAITRES DE L'HOPITAL SAINT JOSEPH

Monsieur le Docteur P. VERRIERE

Monsieur le Docteur J. CIBERT

Monsieur le Docteur L. VAN STRAATEN

AUX MEDECINS DU SERVICE DE CARDIOLOGIE DE L'HOPITAL
SAINT JOSEPH

Monsieur le Docteur R. GUYOT

Monsieur le Docteur A. BOISSON

Monsieur le Docteur R. LAVOREL

Monsieur le Docteur J. BANDET

Monsieur le Docteur J. BOUTARIN

Monsieur le Docteur B. RITZ

AUX MEDECINS DU SERVICE DE REANIMATION DE L'HOPITAL
SAINT JOSEPH

Monsieur le Docteur M. LESTAEVEL

Monsieur le Docteur M. LOPEZ

Monsieur le Docteur J. MANCHON

A TOUS LES INTERNES DE L'HOPITAL SAINT JOSEPH QUI NOUS
ONT AIDE DANS CE TRAVAIL,

Et en particulier au Docteur M. FERRINI

A Madame M. DIMIER

Mademoiselle I. LEPERCQ

Mademoiselle A. BENNOUR

Au Personnel du Service des Soins Intensifs de

L'HOPITAL SAINT JOSEPH ...

Avec toute notre reconnaissance.

I N T R O D U C T I O N

=====

La cardiopathie congénitale décrite en 1866 par WILHEM EBSTEIN résulte de l'insertion d'une ou plusieurs valves tricuspidiennes au dessous de l'anneau auriculo-ventriculaire. Il s'y associe constamment, à un degré variable, une dysplasie de l'appareil valvulaire qui concourt habituellement à la création d'une insuffisance tricuspidiennne. L'oreillette droite est considérablement dilatée, le septum inter-auriculaire est très souvent le siège d'une déhiscence. Une partie du ventricule droit de dimensions réduites, située au dessous de l'insertion des valves, constitue le "ventricule fonctionnel". L'autre partie du ventricule droit, située au dessus de la ou des valves anormalement insérées, correspond au "ventricule atrialisé". Ce dernier segment aux parois amincies, joue un rôle important dans la physiopathologie de la malformation. Au cours de la systole auriculaire, il se distend et gêne le remplissage du "ventricule fonctionnel" ; au cours de la diastole auriculaire, il se contracte et gêne le retour veineux. Le dysfonctionnement valvulaire, la gêne créée par le ventricule atrialisé et la réduction de la taille du ventricule fonctionnellement efficace, ont pour conséquence essentielle la diminution du débit pulmonaire.

L'identification de cette affection considérée comme exceptionnelle a paru impossible pendant près de 85 ans (YATER et SHAPIRO - 139). Vingt trois observations anatomo-cliniques seulement avaient été publiées avant 1949. En 1949, pour la première fois, le diagnostic de maladie d'EBSTEIN est réalisé du vivant du malade, sur des données cliniques et paracliniques par TOURNIAIRE et coll. (128). Par la suite, les observations de cette affection se multiplient, (on peut actuellement en dénombrer plus de mille), et permettent de préciser le tableau clinique et paraclinique de la maladie d'EBSTEIN.

Le diagnostic de cette malformation étant possible dans la majorité des cas, il devient naturel d'envisager son traitement chirurgical. Après les échecs des interventions palliatives, à l'exception, dans une certaine mesure, de l'anastomose cavo-pulmonaire, les méthodes chirurgicales se sont orientées sur l'abord direct de l'anomalie tricuspidiennne :

- reconstitution de l'appareil valvulaire
(HUNTER et LILLEHEI 1958 - 68 ; HARDY et coll. 1964 - 60) ;
- remplacement de l'appareil tricuspideen par une prothèse lorsque les valves sont très altérées (BARNARD et SCHRIER - 12).

A ces interventions s'associent :

- habituellement, la fermeture de la déhiscence septale ;
- pour certains auteurs, la plicature du segment atrialisé du ventricule droit ;
- éventuellement, une intervention visant à supprimer les troubles rythmiques (TAJIK et coll. - 123 ; TONKIN et coll. - 126).

De telles interventions ne peuvent être proposées sans une étude approfondie de la condition de chaque patient, et sans une connaissance précise des modalités évolutives de l'affection.

Certaines formes évolutives ont fait l'objet de nombreux travaux ; c'est le cas de la maladie d'EBSTEIN du nouveau né et du nourrisson souvent associée à d'autres malformations congénitales cardiaques et dont le pronostic est très sévère.

Les formes de l'enfant, de l'adolescent et de l'adulte jeune sont également bien connues, et permettent à MAKOUS et VAN der VEER (87) de fixer à 37 ans l'espérance de vie des sujets qui ont échappé à la mortalité du premier âge.

Les observations de maladie d'EBSTEIN dont l'évolution est relativement favorable et se prolonge au-delà de 37 ans sont par contre rares. Elles apportent une contribution à l'étude de l'histoire naturelle de cette cardiopathie. Trois observations de ce type ont été recueillies dans le service de cardiologie de l'hôpital Saint Joseph ; soixante treize autres cas répondant aux mêmes critères ont été sélectionnés parmi les données de la littérature. A partir de l'ensemble de ces documents, il semble intéressant d'essayer de dégager les principaux traits cliniques et évolutifs de la maladie d'EBSTEIN après 37 ans. Tel est l'objet du présent travail.

§ § § § §

M A T E R I E L - P L A N

=====

MATERIEL D'ETUDE

Ce travail repose sur l'analyse de 76 observations de maladie d'EBSTEIN, concernant des sujets dont l'âge atteint ou dépasse 37 ans.

/ AGE DE SELECTION /

La sélection des patients à partir de l'âge de 37 ans peut paraître arbitraire. En fait, ce choix repose sur deux arguments:

- Les enquêtes qui tiennent compte de la mortalité du premier âge, fixent à 13 ans la durée moyenne de la vie (KUMAR et coll. - 75) ; celles qui négligent les décès survenus dans la période néo-natale et dans la première enfance, évaluent à 37 ans l'espérance de vie (MAKOUS et VAN der VEER - 87). C'est donc bien à partir de 37 ans que l'on peut considérer que l'évolution de la maladie d'EBSTEIN est particulièrement prolongée.

- La sélection à partir de l'âge de 37 ans permet de réunir un nombre d'observations plus important que dans l'étude réalisée par GENTON et BLOUNT (51), qui porte sur 13 patients âgés de 50 ans et plus.

/ CRITERES DE SELECTION DES OBSERVATIONS /

Le diagnostic de maladie d'EBSTEIN repose :

- soit sur des arguments anatomiques recueillis
30 fois lors d'un examen autopsique,
10 fois lors d'une intervention sur l'orifice tricuspideen.

L'insertion basse d'une ou plusieurs valves est la constatation habituellement nécessaire et suffisante (EBSTEIN - 35, BECKER et coll - 13). Cependant, LEV et Coll. (77, PECHTEIN (99) retiennent le diagnostic de maladie d'EBSTEIN en présence d'un accollement des valves à la paroi ventriculaire droite sans véritable déplacement de l'insertion valvulaire.

Le détail des anomalies rencontrées est précisé au paragraphe de l'étude anatomo-pathologique :

- soit sur des arguments angiographiques recueillis 25 fois. Ces critères angiographiques seront précisés plus loin ;

- soit sur un faisceau d'arguments observé 11 fois et comportant :

- * d'une part, des données cliniques auscultatoires, radiologiques et électrocardiographiques
- * d'autre part, (7 cas sur 11), la mise en évidence indirecte d'un déplacement de la valve tricuspide par la sonde de cathétérisme, et/ou par l'enregistrement simultané des courbes de retrait des pressions et de l'électrocardiogramme endocavitaire.

Le diagnostic de maladie d'EBSTEIN est ici moins formel que dans les deux groupes précédents où le diagnostic repose sur des arguments anatomiques ou angiographiques. En effet, diverses cardiopathies cyanogènes ou non, observées chez l'adulte de plus de 37 ans, sont capables de simuler certains traits de la maladie d'EBSTEIN (PERNOT et coll. - 102), (ROCKOFF et MASON - 106). Elles peuvent être éliminées chez ces 11 patients en raison de la convergence des éléments cliniques, radiologiques, électrocardiographiques, hémodynamiques. Parmi les cardiopathies qu'il faut savoir différencier de la maladie d'EBSTEIN à cet âge, on peut citer :

- + Certaines malformations cardiaques congénitales :

- . La communication inter-auriculaire vieillie ; l'aspect du système artériel pulmonaire dans cette affection se distingue franchement de celui qui est observé dans la maladie d'EBSTEIN ;

- . La tétralogie de Fallot vieillie et le rétrécissement pulmonaire avec ou sans défaut septal auriculaire associé ; dans ces deux affections il existe une surcharge ventriculaire droite et une morphologie radiologique qui ne sont pas observées au cours de la maladie d'EBSTEIN ;

. L'hypoplasie isolée du ventricule droit (SACKNER et coll. - 110), l'atrésie tricuspidiennne (JORDAN et SANDER - 69). Ces anomalies sont exceptionnelles à cet âge et s'accompagnent habituellement d'une déviation axiale gauche et d'une prépondérance ventriculaire gauche.

+ Certaines cardiopathies acquises :

. Les péricardites liquidiennes chroniques ;
les myocardiopathies avec atteinte ventriculaire droite prédominante ; les tumeurs des cavités droites ;

. Les atteintes valvulaires tricuspidiennes ;
Des polyvalvulaires avec tricuspидite prédominante ;

d'étiologie plus rare où dominant les insuffisances tricuspidiennes traumatiques (BRANDENBURG et coll. - 20 ; TACHOUSKY et coll. - 122 ; ALEKSANDROW et coll. - 2 ; SHABETAI et coll. - 112 ; LIU et coll. - 81).

Seize cas qui figurent dans la littérature sous la dénomination de maladie d'EBSTEIN, et qui concernent des sujets âgés de plus de 37 ans, ont été écartés de cette étude pour les raisons suivantes :

- quatorze fois, les données cliniques et les critères diagnostiques ne sont pas suffisamment précisés :
BIALOSTOZKY et coll. : 4 cas (15), CREWS et coll. : 2 cas (27),
GONI et coll. : 1 cas (53), JUGDUTT et coll. : 1 cas (70),
SCHWARTZE : 1 cas (111 bis), SINHA et coll. : 1 cas (114),
SO et BLUMER : 1 cas (116), SOMMERVILLE : 1 cas (119),
SOULIE et coll. : 1 cas (120), YIPINTSOI et coll. : 1 cas (140).

- une fois, le diagnostic est mis en doute par l'auteur lui-même : SLOER et coll. 1 cas (115) ;

- une fois, l'hypothèse d'une insuffisance tricuspidiennne traumatique ne peut être formellement écartée : GOULET et CAMPEAU (54).

/ ORIGINE DES OBSERVATIONS RETENUES /

Trois observations personnelles de maladie d'EBSTEIN sont recueillies dans le service de cardiologie de l'hôpital Saint Joseph de LYON. Ces trois observations concernent des femmes qui sont toujours vivantes. L'une de ces observations est inédite, les deux autres ont été publiées par TOURNIAIRE et coll. en 1949 (128) et 1972 (129), et DEYRIEUX en 1974 (30).

Trois observations sont empruntées à la thèse récente de RONDEPIERRE (107) consacrée à l'étude de 33 cas de maladie d'EBSTEIN d'âge varié, réunies à l'hôpital cardiologique de LYON. Les dossiers complets de ces trois cas ont pu être compulsés grâce à l'obligeance des Professeurs R. FROMENT et P. MICHAUD.

Toutes les autres observations, au nombre de 70 (1), proviennent de la littérature américaine, européenne et japonaise.

(1) Ce nombre est probablement sous estimé, car malgré une recherche bibliographique sérieuse, un certain nombre d'observations a pu échapper à cette enquête.

P L A N

Le but de ce travail est d'apprécier les aspects cliniques, évolutifs et les éléments du pronostic de la maladie d'EBSTEIN chez les patients dont l'évolution s'est prolongée au-delà de l'âge de 37 ans.

Il repose sur l'analyse aussi détaillée que possible des données cliniques, paracliniques et éventuellement anatomiques des 76 observations retenues.

Le caractère souvent incomplet de ces données s'explique par l'hétérogénéité des observations, tant dans la date du diagnostic de 1855 à 1977, que dans leur mode de recrutement, à partir d'observations de patients décédés ou vivants, de publications parfois exclusivement anatomiques, angiographiques ou électrocardiographiques. Ainsi, chacune des données analysées se réfère-t-elle à un nombre de cas variable

Dans une première partie intitulée Etude analytique et comparative, les données générales, cliniques, paracliniques et anatomiques recueillies chez les patients âgés de plus de 37 ans, sont analysées et comparées aux données obtenues dans les séries de la littérature portant sur des sujets habituellement plus jeunes (2). A cette étude sont adjoints deux brefs chapitres consacrés :

- aux accidents thrombo-emboliques observés chez les patients âgés de plus de 37 ans ;

- aux grossesses que les patientes âgées de plus de 37 ans ont dû avoir avant cet âge.

(2) La série de patients âgés de plus de 37 ans, qui fait l'objet de ce travail, est comparée à des séries de la littérature concernant des sujets d'âge variable, mais inférieur à 37 ans dans 90 % des cas.

N°	AUTEUR	AGE	SEXE	CRITERE DIAGNOSTIQUE
1 1886	MARXEN (89)	61 +	F	Anatomique
2 1906	MALAN (88)	60 +	M	"
3 1913	HEIGEL (63)	38 +	F	"
4 1919	BLACKHALL (16)	38 +	M	"
5 1938	OBIDITSCH (97)	46 +	M	"
6 1948	WALTON (133)	53 +	F	"
7 1949/72/78	TOURNIAIRE (128-129)	67	F	ECG endo.
8 1951	GRAUX (55)	72 +	M	Anatomique
9 1954	BENARD (14)	55 +	F	"
10 1955	LENEGRE (76)	65 +	M	"
11 1955	ALLEN (4)	45 +	F	"
12 1956	ADAMS (1)	79 +	F	"
13 1956	BROWN (22)	51 +	F	"
14 1958	BROUSTET (21)	45	F	Clinique
15 1958	HERNANDEZ (64)	40	F	ECG endo.
16 1959	AUBRY (10)	55 +	M	Anatomique
17 1960	GUERRICHIO (57)	50 +	F	Clinique
18 1960	HARRIS (62)	75 +	M	Anatomique
19 1960	OLDENBURG (98)	60 +	M	"
20 1960	SOMMERVILLE (119)	40 +	F	"
21 1961	GIOFFRE (52)	38	M	ECG endo.
22 1961	TORI (127)	46	F	Angiographique
23 1962	Mc CREDIE (84)	45	F	ECG endo.
24 1962	PERLOFF (101)	38	F	"
25 1963	CASTELMAN (25)	47 +	F	Anatomique
26 1964	CARTWRIGHT (24)	49	M	"
27 1964	ELLIS (17)	50	F	Angiographique
28 1964	FAY (41)	45	F	"
29 1964	HANSON (59)	48	F	"
30 1964/69	HARDY (60)	47	F	Anatomique
31 1964	LIBANOFF (78)	54	F	Angiographique
32 1966	MAKOUS (87)	79 +	F	Anatomique
33 1967	GENTON (51)	64 +	M	"
34 1967	"	47	F	Clinique
35 1967	"	53	M	"

N°	AUTEUR	AGE	SEXE	CRITERE	DIAGNOSTIQUE
36 1969	HARDY (61)	41 +	F	Anatomique	
37 1969	POCOCK (103)	42 +	M	Angiographique	
38 1970	LEV (77)	52 +	M	Anatomique	
39 1970	"	55 +	F	"	
40 1970	"	70 +	F	"	
41 1970	"	84 +	M	"	
42 1970	MULLER (94)	53	M	Angiographique	
43 1970	VICTOR (131)	39	F	"	
44 1971	BECKER (13)	38 +		Anatomique	
45 1971	"	39 +		"	
46 1971	DUBOST (34)	41	F	"	
47 1971	"	40	M	"	
48 1971/77	FISCHER-HANSEN (42)	61 +	M	Angiographique	
49 1971/77	"	44 +	M	"	
50 1971	MORALES (93)	56 +	F	"	
51 1971	PERNOT (102)	56	F	"	
52 1972	CREWS (27)	44		"	
53 1972	FOLLATH (45)	57	F	"	
54 1972	PELLEGRINI (100)	49	F	Anatomique	
55 1972	ROTHFELD (109)	66 +	F	"	
56 1973	FROM (47)	39 +	M	"	
57 1973	LUNDSTROM (83)	40	F	Angiographique	
58 1973	ZAMORA (143)	41 +	F	Anatomique	
59 1974/78	DEYRIEUX (30)	54	F	Anatomique	
60 1974/76	MIKAELOFF (91)	40	F	"	
61 1975	KASTOR (72)	57	F	ECG endo.	
62 1975	TAKAYASU (124)	51 +	F	Anatomique	
63 1975	TAMAKA (125)	38	M	Angiographique	
64 1975	WABBI-DOGRE (132)	58 +	F	Anatomique	
65 1976	Mc FAUL (85)	51 +	F	"	
66 1977	FISCHER-HANSEN (43)	38 +	F	Angiographique	
67 1977	"	40	F	"	
68 1977	"	41	F	"	
69 1977	"	45	M	"	
70 1977	"	42	M	"	
71 1977	"	43	M	"	
72 1977	"	44	M	"	

N°		AUTEUR	AGE	SEXE	CRITERE DIAGNOSTIQUE
73	1977	RONDEPIERRE (107)	48 +	M	Valve → gauche
74	1977	"	42 +	M	Anatomique
75	1977	"	39 +	M	Angiographique
76	1978	LEFRANCOIS	40	F	"

+ Décédé

/ OBSERVATION N° 7 /

CAR... Amandine, 67 ans, mariée, une grossesse bien supportée à 27 ans, avec naissance d'une fille en bonne santé. Pas d'antécédent rhumatismal.

Premier examen à 39 ans (1949)

Pas de renseignement sur l'état à la naissance.

Peu troublée dans l'enfance et l'adolescence.

Jusqu'à 33 ans, dyspnée d'effort et asthénie modérées, n'entravant pas la vie socio-professionnelle (employée de maison dès l'âge de 17 ans). Puis apparition d'accès tachycardiques récidivants, réguliers et brefs, s'accompagnant parfois de malaises lipothymiques et l'obligeant à cesser son activité professionnelle à 39 ans.

Examen clinique

Développement physique normal, discrète voussure sternale. Pas de cyanose ni d'hippocratisme.

TA : 130/80 mmHg ; absence de signe de stase veineuse périphérique.

Souffle systolique d'intensité moyenne maximale sur le bord sternal gauche, au niveau des 3e et 4e espaces intercostaux, se renforçant à l'inspiration.

Examen radiologique

Cardiomégalie en ballon de rugby - RCT = 0,66.

Important débord droit expansif, en systole.

Troisième arc gauche allongé et convexe, se prolongeant en haut par la saillie de l'infundibulum. Branches artérielles pulmonaires de taille normale, poumons clairs. (Fig. 2 a)

En transverse : saillie postérieure du coeur ne marquant pas d'empreinte sur le transit baryté oesophagien. Comblement de l'espace rétrosternal.

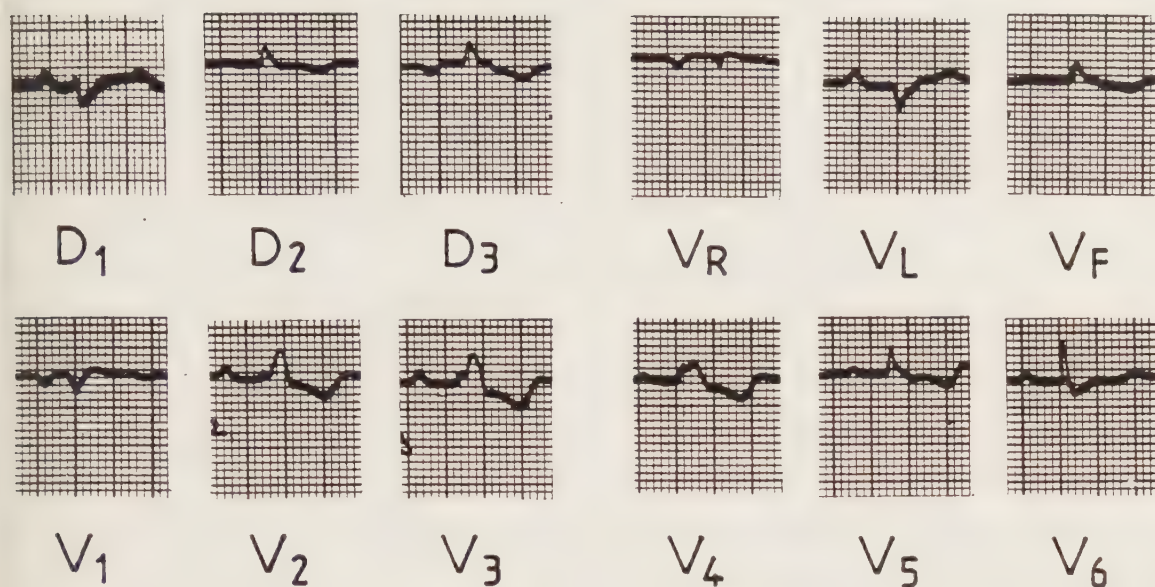


Fig. 1a : E.C.G du 15-06-1949

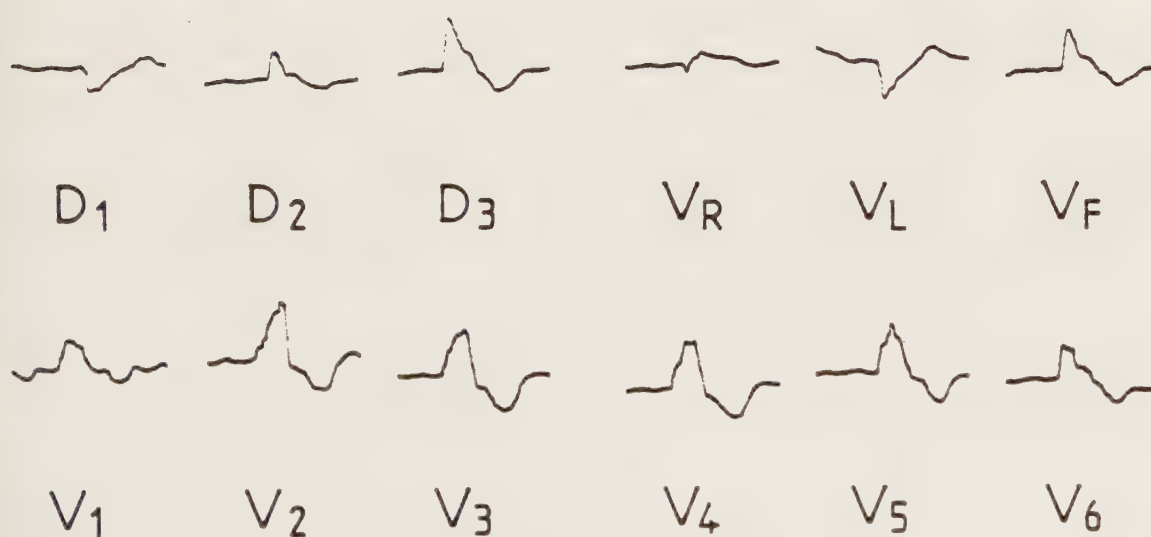


Fig. 1b : E.C.G du 12-11-1976

A la faveur d'une adaptation prolongée, mise en évidence d'une calcification tricuspидienne ; elle se projette en frontal à gauche de la colonne ; elle est obliquement dirigée de haut en bas, et de gauche à droite ; elle se projette en regard de la zone d'intensité maximale du souffle. En transverse, elle s'insert dans l'ombre de l'oreillette droite.

Electrocardiogramme

Rythme sinusal, rares extrasystoles ventriculaires.

Espace PR : 0,24 s ; onde P pointue, crochetée, mesurant 2 mV en D II, 2,5 mV en V2. Durée de l'onde P : 0,10 s.

$\hat{A}QRS = + 130^\circ$ - BBD complet, type Wilson (0,14 s) ; aspect qR de V1 à V4. Microvoltage en dérivations standards et précordiales. (Fig. 1 a)

Au cours d'un accès tachycardique, enregistrement d'une salve d'extrasystoles auriculaires.

Etude hémodynamique

Mesures réalisées au manomètre de Hamilton :

POD moyenne : 16 à 13 mmHg

PVD et PAP moyennes : 13 à 10 mmHg.

A partir de 42 ans, les accès de palpitations qui persistaient malgré le traitement quinidinique s'estompent, et la patiente reprend une activité professionnelle.

A 46 ans, dyspnée d'effort et asthénie modérées, rythme cardiaque régulier, pas de signe de stase veineuse.

Deuxième examen à 62 ans

Franche aggravation des manifestations fonctionnelles à 60 ans ; dyspnée au moindre effort, asthénie marquée obligeant à une retraite anticipée. Rares palpitations, pas de douleur thoracique ni d'hémoptysie.

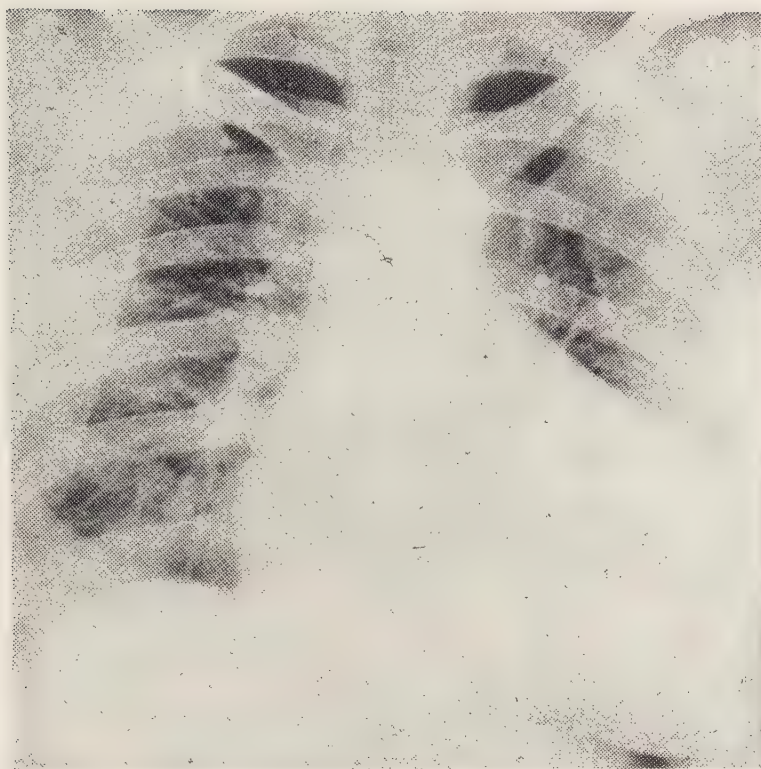


Fig. 2a : radiographie pulm. - Obs. n=7



Fig. 2b : radiographie pulm. - Obs. n=7

Examen clinique

Erythrose faciale franche, cyanose discrète au repos, s'accroissant à l'effort ; pas d'hippocratisme. Hépatomégalie à 3 travers de doigt, expansive en systole, reflux hépato-jugulaire. Pas d'œdème périphérique.

TA : 150 mmHg.

Dédoublement large du premier bruit dont la deuxième composante est plus forte. Souffle systolique 3/6, bref, latéro-sternal gauche, maximal dans les 4^e et 5^e espaces intercostaux, propagé vers la pointe et la xyphoïde, sans augmentation inspiratoire. Deuxième bruit parfois dédoublé.

Examen radiologique

Augmentation considérable et globale de la masse cardiaque - RCT = 0,80. Aspect des contours inchangé sur les clichés de face et de profil où l'on retrouve la calcification tricuspидienne.

Electrocardiogramme

Apparition d'une fibrillation auriculaire, et élargissement du bloc de branche droit (0,17 s).

Hémogramme

G.R. : 5 500 000

Taux d'hémoglobine : 17,5 g

Hématocrite : 56 %

Etude phonomécanographique

Souffle holosystolique masqué par le dédoublement du premier bruit B1 M - B1 T, et par le dédoublement du deuxième bruit B2 A - B2 P ; claquement d'ouverture tricuspидien(C.O.T.).

Jugulogramme : retard de l'onde "C", concordant avec celui du bruit tricuspидien, onde "V" ample et large.

Intervalles électro-mécaniques:

Q B1 M : 85 ms Q B1 T : 214 ms
A2 P2 : 92 ms P2 COT : 109 ms

Temps d'éjection ventriculaire gauche B1 M - A2 :
288 ms

Temps d'éjection ventriculaire droit B1 T - P2 :
251 ms

Etude hémodynamique

Cathétérisme des cavités droites et gauches.

Shunt auriculaire droit-gauche ($\text{SaO}_2 = 83\%$).

Pressions : POD = 23/ 6 - moyenne 14 mmHg
PVD = 29/ 15
PAP = 32/ 18 - moyenne = 22
PCP = 18/ 10 - moyenne = 15
PVG = 135/ 14
PAO = 150/105 - moyenne = 125

Courbe de régurgitation auriculaire massive :
onde "v" ventricularisée.

Pas de gradient valvulaire tricuspideen ou pulmonaire.

Index systémique : 3,96 l/mn/m²
Index pulmonaire : 2,02 l/mn/m²

Différence artério-veineuse : 6,64 volumes ;
résistances artérielles pulmonaires totales : 532 dynes/cm⁻⁵/s ;
résistances artériolaires : 170 dynes/cm⁻⁵/s.

L'enregistrement simultané, lors du retrait VD-OD,
de l'ECG endocavitaire et des pressions, confirme l'existence
d'un segment ventriculaire droit atrialisé.

Au cours des 5 années suivantes : lente aggravation des troubles fonctionnels malgré le traitement digitalo-diurétique. Activité physique très réduite, cyanose s'accroissant au moindre effort ; apparition d'œdèmes des membres inférieurs, d'une orthopnée et d'accès goutteux.

Hémogramme (1976) : GR : 4 800 000 ; Hb : 19 g,
Hte : 58 %.

Electrocardiogramme (1976) : fig. 1 b - inchangé
par rapport au tracé de 1972.

Radiographie thoracique (1976) : fig. 2 b - superposable au cliché de 1972.

-:-:-:-

Observation n° 59

BAU... Régine, 54 ans, mariée, deux grossesses bien supportées à 23 et 27 ans. Suspicion de rhumatisme articulaire à 11 ans.

Premier examen à 49 ans (1972)

Pas de renseignement sur l'état à la naissance.

A 13 ans, découverte d'un souffle cardiaque et d'une cardiomégalie à la suite d'un accident.

A 31 ans, péricardite tuberculeuse. Dans les suites, la persistance d'une cardiomégalie avec important débord droit, l'hypovascularisation pulmonaire, le bloc de branche droit complet, l'hypertrophie auriculaire droite font porter le diagnostic probable de maladie d'EBSTEIN.

Vers 44 ans, accentuation de la dyspnée d'effort et de l'asthénie et apparition d'une scène de stase veineuse avec œdèmes périphériques intermittents.

A 48 ans, à l'occasion du passage en fibrillation auriculaire, aggravation des signes de stase et apparition d'une cyanose.

Examen clinique

Développement physique normal ; légère asymétrie thoracique ; cyanose des extrémités et des lèvres ; érythrose

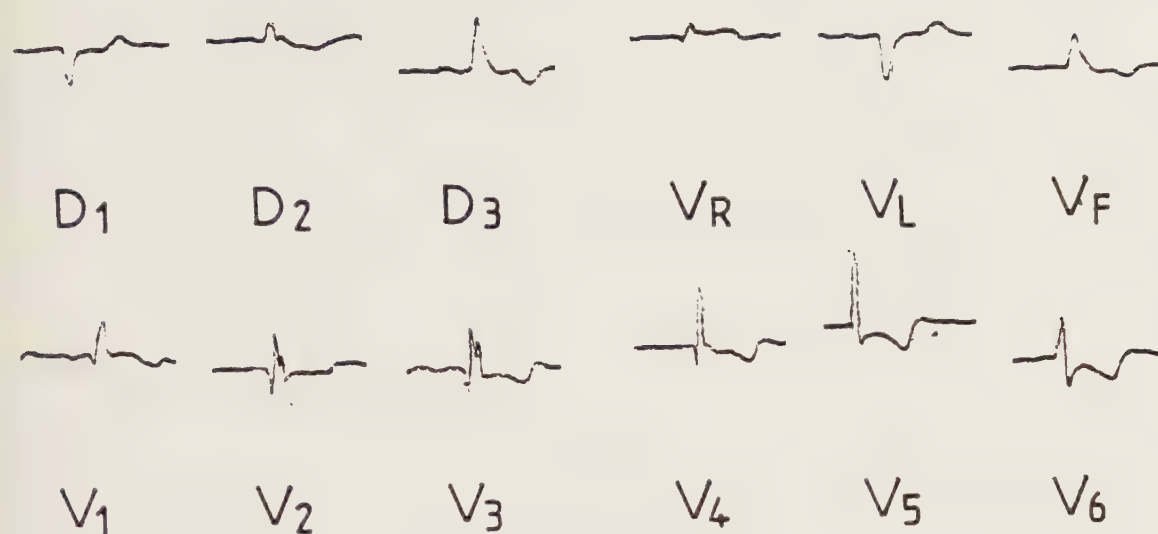


Fig. 3a : E.C.G. du 10 - 11 - 1972

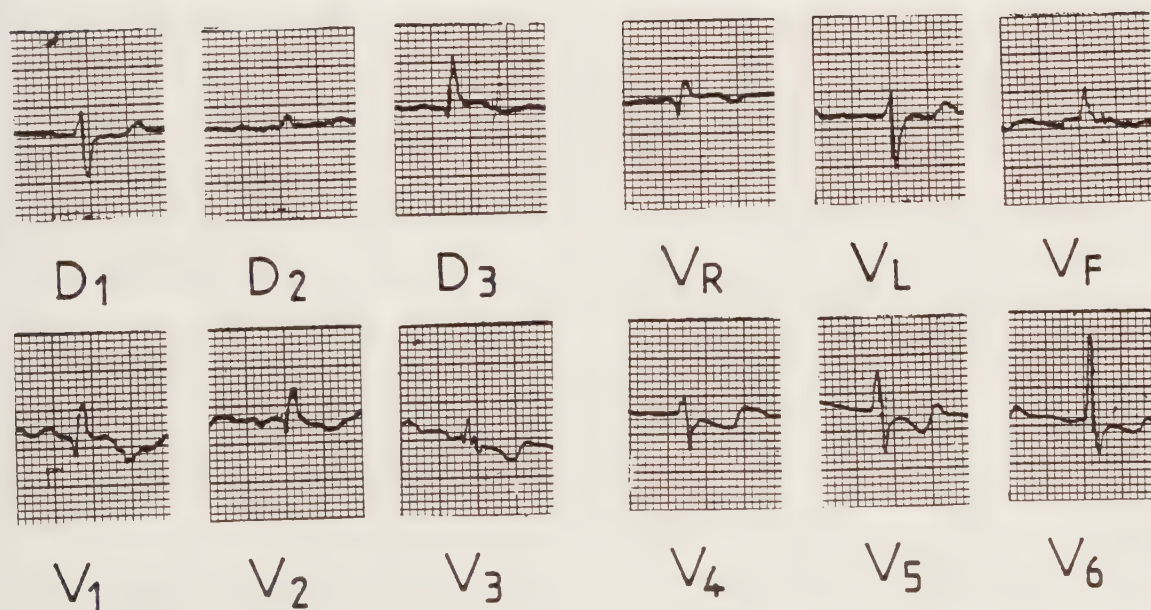


Fig. 3b : E.C.G. du 20 - 01 - 1978

faciale ; pas d'hippocratisme ; TA : 110 mmHg. Pas d'oedème des membres inférieurs, mais hépatomégalie à 8 travers de doigt avec reflux hépatojugulaire. Expansion systolique jugulaire et hépatique.

Premier bruit dédoublé avec éclat de la deuxième composante. Souffle systolique bref apexo-xyphoïdien, 3/6. Bruit protodiastolique nettement séparé du deuxième bruit, suivi d'un bref roulement diastolique 3/6, augmentant à l'inspiration.

Electrocardiogramme

Fibrillation auriculaire. $\hat{A}QRS = + 150^\circ$; BBD complet (0,14 s), aspect QR de V1 à V4. Microvoltage en dérivations standards (fig. 3 a).

Etude radiologique

Cardiomégalie marquée en ballon de rugby. RCT : 0,90. Débord auriculaire droit, saillie infundibulaire et troisième arc gauche allongé convexe. Branches artérielles pulmonaires grêles, mal visibles ; poumons clairs (fig. 4 a).

En transverse : comblement de l'espace clair rétro-sternal, saillie postérieure de l'oreillette droite débordant sur la colonne vertébrale sans refouler l'index baryté oesophagien.

Hémogramme

G.R. : 5 500 000 - Taux d'hémoglobine : 16,7 g -
Hématocrite : 57 %

Etude phonomécanographique

Dédoublement du premier bruit, souffle holosystolique, dédoublement du deuxième bruit, troisième bruit et bruit mésodiastolique.

Jugulogramme : aspect d'insuffisance tricuspidiennne avec onde "v" exclusive.

Intervalles électromécaniques :

Q-B1M : 80 ms

Q B1T : 165 ms

A2-P2 : 70 ms

P2-COT: 110 ms

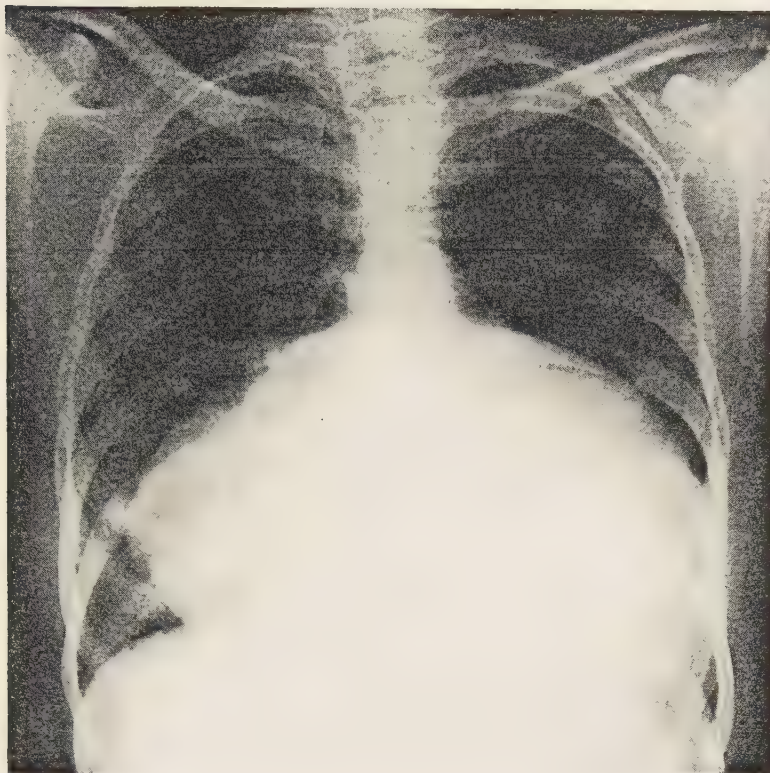


Fig. 4a : radiographie pulm. - Obs. n=59



Fig. 4b : radiographie pulm. - Obs. n= 59

Etude hémodynamique

Cathétérisme des cavités droites et gauches :

Passage dans l'oreillette et le ventricule gauche à travers un défaut septal auriculaire.

Shunt auriculaire droit gauche prédominant ($\text{SaO}_2 = 80\%$), et gauche droit révélé par la sonde à hydrogène.

Pressions : POD : 23/ 6 - Moyenne : 14 mmHg

PVD : 29/ 0, + 10

PAP : 30/13 - Moyenne : 18

PCP : 20/ 5 - Moyenne : 13

PVG : 105/13

PAO : 93/55 - Moyenne : 71

Courbe de régurgitation auriculaire massive : onde "v" exclusive.

Index systémique : 3,91 l/mn/m²

Index pulmonaire : 2,14 l/mn/m²

Différence artério-veineuse : 4,17 volumes.

Résistances artérielles pulmonaires totales : 430 dynes cm⁻⁵ s. Résistances artériolaires : 120.

L'enregistrement simultané des pressions et de l'ECG endocavitaire lors du retrait VD → OD confirme l'existence d'une portion ventriculaire atrialisée.

Une intervention est pratiquée le 7/3/1973 (Pr MARION), en raison de la dégradation progressive de la condition cardiaque.

Intervention réalisée sous circulation extra-corporelle.

Enorme oreillette droite ; libération d'adhérences péricardiques laches, plaque calcaire sur l'auricule droit. Ventricule droit divisé en deux segments : l'un près de la pointe se contracté normalement, l'autre près de l'oreillette droite est mince, non animé de mouvements paradoxaux et immobile, comme l'oreillette droite. Le ventricule gauche est de dimensions normales. Après atriectomie droite, mise en évidence :

- d'un petit ostium secundum, 4 cm², fermé par un surjet ;
- d'une grande valve épaissie, normalement insérée. La valve septale déplacée est atrésique et collée au septum ventriculaire. La valve postérieure est pratiquement absente ;
- d'un ventricule atrialisé, mince (5 mm), à parois lisses. Le ventricule sous valvulaire est de taille réduite.
- pas de thrombose endo-auriculaire.

Mise en place d'une valve de WADA n° 34, sur l'anneau auriculo-ventriculaire après excision du tissu valvulaire : le repérage per opératoire des voies de conduction permet d'insérer cette valve sur le septum inter-auriculaire au-dessous de l'abouchement du sinus coronaire. En fin d'intervention, condition hémodynamique satisfaisante. POD moyenne : + 12 mmHg. Réintervention quelques heures plus tard en raison d'une hémorragie par lachage d'une bourse sur la veine cave supérieure.

Les suites post-opératoires immédiates sont marquées par la persistance d'une stase veineuse périphérique avec insuffisance tricuspidiennne par dysfonction valvulaire intermittente (souffle systolique sternal bas, inspiratoire, bruits de prothèse inconstants). Sous l'effet des digitaliques le rythme cardiaque se ralentit tandis que les signes de régurgitation diminuent et le fonctionnement de la prothèse s'améliore.

Electrocardiogramme

Fibrillation auriculaire ; $\hat{A}QRS = + 130^\circ$;
BBD complet (0,14 s).

Radiographie pulmonaire

RCT : 0,77 ; pas de modification notable de la vascularisation pulmonaire.

Deuxième examen à 51 ans, 1 an $\frac{1}{2}$ après la correction chirurgicale.

Amélioration fonctionnelle substantielle : dyspnée au cours des efforts importants.

Erythrose faciale persistante, pas de cyanose.

TA : 130 mmHg. Hépatomégalie à un travers de doigt, animée d'une expansion systolique en inspiration.

Bruits cardiaques assourdis avec premier bruit unique ; souffle systolique xyphoïdien discret, augmentant à l'inspiration.

Electrocardiogramme

Fibrillation auriculaire. Pas de modification du complexe ventriculaire.

Etude radiologique

Franche diminution de l'aire cardiaque par rapport au cliché pré-opératoire : RCT = 0,78, et vascularisation pulmonaire inchangée.

Hémogramme

GR : 4 340 000 - Taux d'hémoglobine : 13 g -
Hématocrite : 48 %.

Etude phonomécanographique

Claquement de fermeture de la prothèse intermittent. Persistance d'une insuffisance tricuspидienne importante.

Etude hémodynamique

Cathétérisme droit et gauche - repos - effort 20 Watts.

Pas de shunt intracardiaque : SaO₂ = 97,5 %

Pressions : POD = 6/ 1 - moyenne : 3 mmHg

PVG = 125/ 0, + 3

PAO = 127/65 - moyenne : 90

POD = 16/ 5 - moyenne : 9 mmHg (effort)

Courbe de régurgitation auriculaire massive.

Index cardiaque repos : 1,13 l/mn/m² ; effort:2,78.

Angiographie dans l'oreillette droite : cavité auriculaire dilatée se vidangeant lentement. Ventricule droit dilaté, et hypotonique dans son ensemble.

Au cours des 4 années suivantes

La condition cardiaque reste stable. En janvier 1978, (Dr MONTOUCHET) : dyspnée d'effort modérée à la montée d'un étage.

Pas de cyanose, hépatomégalie à 1 travers de doigt, pas d'oedème périphérique. Bruits de prothèse non perçus.

Electrocardiogramme inchangé (fig. 3 b).

Réduction de l'aire radiologique cardiaque :
RCT = 0,76. Vascularisation pulmonaire plus marquée (fig. 4 b).

Hémogramme : GR = 4 500 000 - Taux d'hémoglobine :
14 g - Hématocrite = 42 %.

-:-:-:-

Observation n° 76

MER... Josette, 39 ans, pas de grossesse, pas d'antécédent rhumatismal. Appendicectomie à 24 ans.

Premier examen à 22 ans (1960)

Pas de renseignement sur l'état à la naissance.

A 4 ans, à la suite d'une coqueluche, avec quintes très cyanogènes, découverte d'une cardiopathie.

A 22 ans, hospitalisation pour suspicion de maladie d'EBSTEIN. Troubles fonctionnels légers : dyspnée et fatiguabilité au cours des efforts importants.

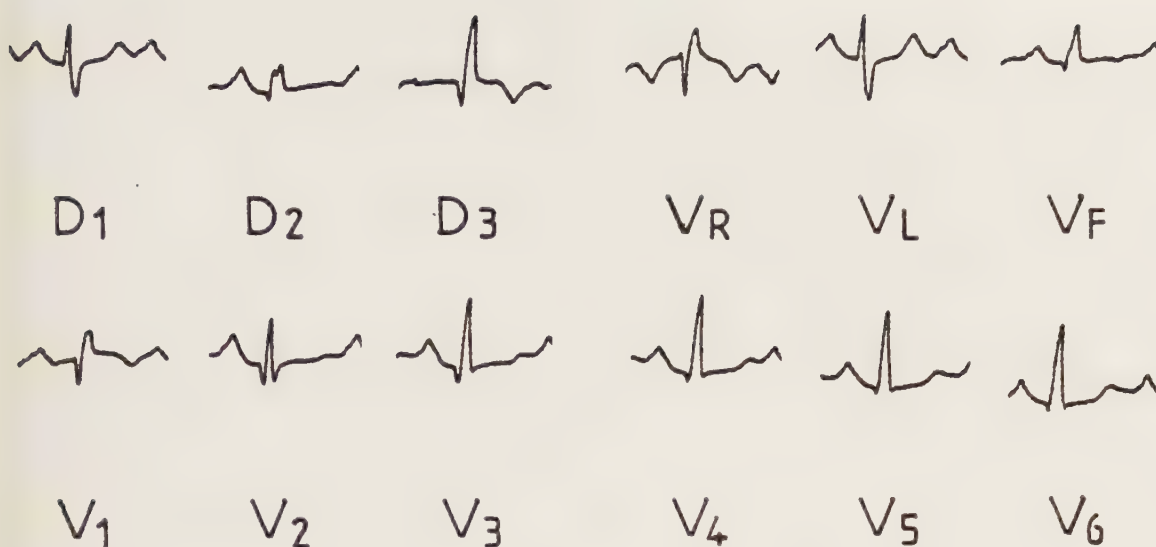


Fig. 5a: E.C.G. du 01 - 12 - 1960

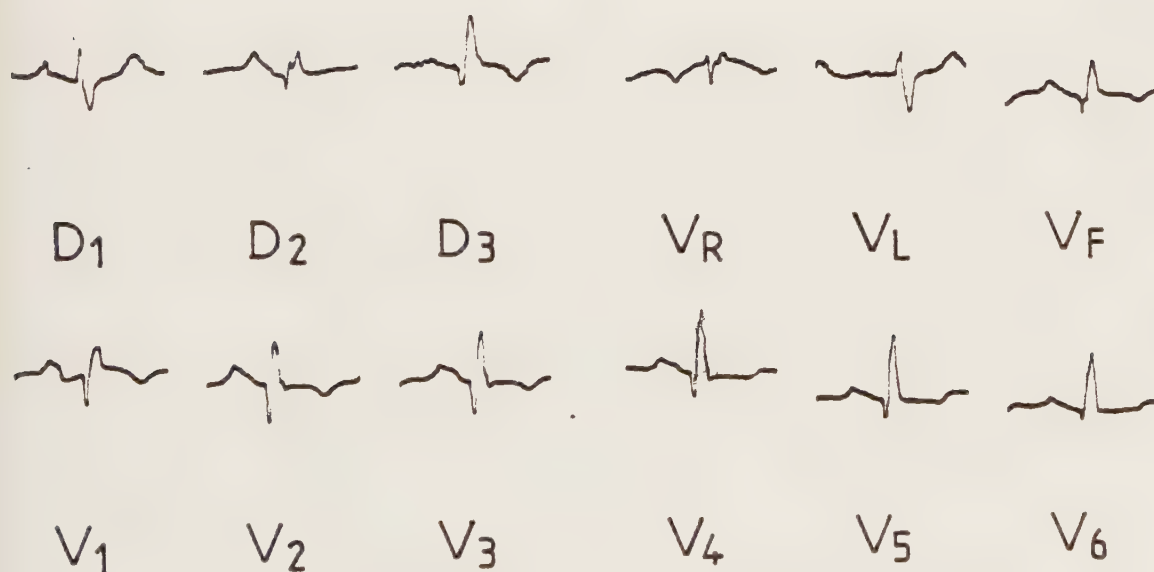


Fig. 5b: E.C.G. du 07 - 04 - 1977

Examen clinique

Morphologie normale. Pas de cyanose, d'érythrose faciale ni d'hippocratisme.

TA normale ; jugulaires non distendues, animées de battements discrets ; foie non palpable.

Premier bruit très éclatant à la pointe et sur le bord sternal gauche. Souffle systolique bref à maximum xyphoïdien, propagé jusque dans l'aisselle, s'accroissant remarquablement en apnée post-inspiratoire. Élément diastolique bref, sternal gauche inférieur, faisant suite au deuxième bruit normal.

Electrocardiogramme

Rythme sinusal, espace PR = 0,23 s. Onde P pointue, crochétée, mesurant 2,5 mV en D II, 4 mV en V2. Durée de l'onde P : 0,14 s.

QRS = + 140° ; BBD complet type Wilson (0,12 s) ; aspect QR en V1, QRS en V2 V3, pas de microvoltage (fig. 5 a).

Examen radiologique

Masse cardiaque en ballon de rugby ; rapport cardiothoracique (RCT) : 0,72. Deuxième arc droit très dilaté, animé d'une expansion systolique. Troisième arc gauche allongé, convexe ; saillie de l'infundibulum pulmonaire ; bouton aortique peu marqué. Branches artérielles pulmonaires grêles ; parenchyme pulmonaire relativement clair (fig. 6 a).

En transverse : saillie postérieure de l'oreillette droite débordant la colonne vertébrale, sans refouler l'index baryté oesophagien ; comblement de l'espace clair rétrosternal.

Hémogramme

GR : 5 140 000 - Taux d'hémoglobine = 17,2 g %

Etude hémodynamique

Cathétérisme des cavités droites.

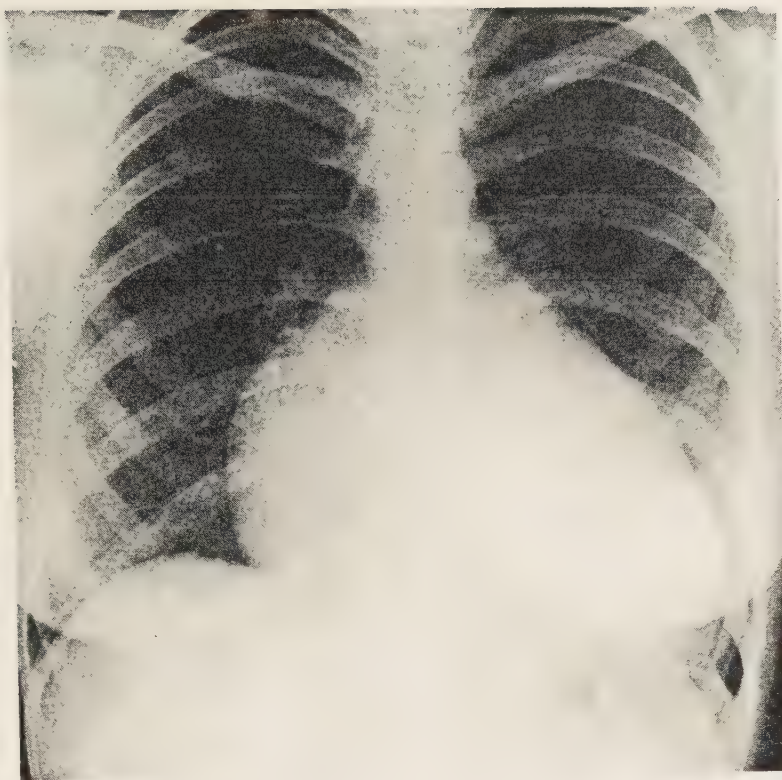


Fig. 6a : radiographie pulm. - Obs. n=76



Fig. 6b : radiographie pulm. - Obs. n= 76

Volumineuse oreillette droite, pas de franchissement d'un défaut septal auriculaire. Impossibilité de cathétériser l'artère pulmonaire. Pas de shunt auriculaire ou ventriculaire.

Pressions : POD : 5 /0 ; moyenne : + 2 mmHg

PVD : 22,5/0 ; moyenne : + 3

Courbe de pression auriculaire droite : onde "C" ample. Pas de gradient valvulaire tricuspideen diastolique.

Index cardiaque au repos : 2,37 l/mn/m².

Différence artério-veineuse en oxygène : 5,61 volumes.

En fin d'examen, survenue d'une fibrillation auriculaire.

Deuxième examen à 39 ans (1977)

Travaille comme conditionneuse vendeuse, 40 heures par semaine, sans trouble fonctionnel important. Rares palpitations déclenchées par les efforts importants.

Examen clinique

Peu de modification : pas de cyanose des extrémités, érythrose faciale.

Premier bruit fendu : souffle systolique xyphoïdo-apexien, 3/6, n'augmentant pas franchement à l'inspiration. Deuxième bruit normal, suivi d'un bruit sec et intense, évoquant un claquement d'ouverture tricuspideen.

Electrocardiogramme

Peu de modifications par rapport au tracé précédent : accroissement de la durée de l'onde PL (0,16 s), sans accentuation de l'HAD ; aspect QR de V1 à V4 avec onde Q plus profonde (fig. 5 b). Enregistrement d'un accès tachycardique avec ondes auriculaires évoquant un flutter et rythme ventriculaire à 125 par minute, dégradé 2/1.

Examen radiologique

Franche accentuation de l'aire cardiaque par rapport au précédent examen : RCT = 0,78 (fig. 6 b).

Hémogramme

GR : 4 840 000 - Taux d'hémoglobine : 16,1 g % -
Hématocrite : 47 %

Examen phonomécanographique

Dédoublement du premier bruit dont la deuxième composante est plus faible. Souffle holosystolique decrescendo. Deuxième bruit discrètement dédoublé, suivi d'un bruit proto-diastolique, évoquant un claquement d'ouverture tricuspide. Jugulogramme caractéristique d'une insuffisance tricuspide : creux "x" effacé, onde "v" ample.

Intervalles électromécaniques :

Q-B1M = 250 ms

Q-B1T = 110 ms

Etude hémodynamique et angiographique

Cathétérisme des cavités droites :

Discret shunt gauche droit auriculaire ; SaO₂ = 90 %.

Pressions : POD : 2,5 / -1 mmHg

PVD : 21 / 0

Courbe de pression auriculaire droite ventricularisée et ralentissement de la phase initiale de la montée des pressions du ventricule droit. Index cardiaque non mesuré en raison d'une hyperexcitabilité auriculaire et ventriculaire importante. Différence artérioveineuse en oxygène : 6,87 volumes.

L'enregistrement simultané lors du retrait VD → OD de l'ECG endocavitaire et des pressions confirme l'existence d'un segment ventriculaire droit atrialisé.

L'angiographie pratiquée dans le ventricule droit révèle : un ventricule fonctionnel de taille réduite, se poursuivant par un infundibulum dilaté ; une insertion basse de la valve tricuspide délimitant avec le sillon auriculo-ventriculaire la portion atrialisée du ventricule ; une IT cotée 2/4. L'injection dans l'oreillette droite montre une cavité énorme occupant la presque totalité du volume cardiaque.

E T U D E A N A L Y T I Q U E
=====

et

C O M P A R A T I V E
=====

FREQUENCE - AGE - SEXE - HEREDITE

/ FREQUENCE /

* Par rapport à l'ensemble des cardiopathies congénitales, la fréquence de la maladie d'EBSTEIN dans la population est estimée à environ 1 % des cardiopathies congénitales :

0,74 % pour NADAS (95)

1,3 % pour ZAMORA et coll. (142)
75 cas sur 5 646

0,6 % pour SOULIE et coll. (120)
40 cas sur 6 000

1 % pour LEV et coll. (77)
32 cas sur 3 050.

* Par rapport à l'ensemble de la population, la fréquence de la maladie d'EBSTEIN est estimée à 1/210 000 (KEITH - 73).

La fréquence relative des cas concernant des patients âgés de 37 ans ou plus, est appréciée à partir des séries publiées n'excluant pas les formes néonatales :

BIALOSTOSKY (15)	4	sur	65
GENTON (51)	3	"	17
LEV (77)	4	"	32
LUNDSTROM (83)	1	"	12
RONDEPIERRE (107)	3	"	33
VACCA (130)	13	"	108

Ainsi, sur 266 cas de maladie d'EBSTEIN, 28 seulement atteignent ou dépassent 37 ans, soit 10,5 %.

Parmi les cas colligés en 1967 par GENTON et BLOUNT (51), 13 seulement atteignent l'âge de 50 ans, soit 5 %.

/ REPARTITION DES SEXES /

* Parmi les 76 patients étudiés, le sexe est mentionné dans 73 observations de patients âgés de plus de 37 ans :

28 hommes, soit 38 %

45 femmes, soit 62 %

* Les séries de la littérature portant sur un minimum de 50 patients dont plus de 90 % ont moins de 37 ans, ne retrouvent pas cette prédominance féminine : 54 % d'hommes dans l'étude de BIALOSTOZKY et coll. (15), 43 % pour KUMAR et coll. (75), 55 % pour VACCA (130), 51 % pour WATSON ; cette différence dans la répartition des sexes est significative ($P < 0,05$).

Il semble ainsi, que la maladie d'EBSTEIN se prolonge plus volontiers au delà de 37 ans chez la femme que chez l'homme.

/ REPARTITION DES AGES /

Chez les patients suivis plusieurs années, l'âge le plus élevé est retenu. La répartition par tranches de 5 ans est la suivante :

38 à 42 ans	23 cas dont 9 hommes
43 à 47 ans	13 " " 5 "
48 à 52 ans	10 " " 3 "
53 à 57 ans	12 " " 3 "
58 à 62 ans	5 " " 3 "
63 à 67 ans	4 " " 2 "
68 à 72 ans	2 " " 1 "
73 à 77 ans	1 " " 1 "
78 à 82 ans	2 " " 0 "
82 à 87 ans	1 " " 1 "

/ HEREDITE ET ETIOPATHOGENIE /

* Dans la série de 76 patients âgés de plus de 37 ans, aucun élément étio-pathogénique précis n'est signalé ; aucune forme familiale n'est mentionnée ; dans un seul cas (obs. n° 17), une mère porteuse d'une maladie d'EBSTEIN donne naissance à un enfant atteint de communication inter-auriculaire isolée.

* Dans les séries de la littérature portant sur l'ensemble de la maladie d'EBSTEIN, le caractère héréditaire de l'affection est parfois retenu sur :

- l'existence de formes familiales relativement rares : cinq familles étudiées par DOMEGAN et coll. (31), GUERON et coll. (58), ROSENMANN et coll. (108), SIMCHA et coll. (113).

- la fréquence anormalement élevée (2,8 %) de cardiopathies congénitales, le plus souvent du type Tétralogie de Fallot ou communication interventriculaire, au sein de 26 familles, dont un des membres est affecté d'une maladie d'EBSTEIN (EMMANUEL - 38).

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

La description des lésions anatomiques habituellement rencontrées dans la maladie d'EBSTEIN faite au début de ce travail (introduction) ne sera pas reprise. Seules les lésions caractéristiques de cette cardiopathie feront l'objet de ce chapitre.

/ SERIE DES PATIENTS AGES DE PLUS DE 37 ANS /

Quarante et une observations font mention d'une vérification anatomique, 11 d'entre elles au cours d'une intervention chirurgicale. Dans 2 observations, le détail des lésions anatomiques n'est pas précisé. Cette étude anatomo-pathologique repose donc sur 39 cas. (Tableau I)

I - Volume et poids du coeur

* Le volume cardiaque est habituellement décrit comme très accru au profit des cavités droites et surtout de l'oreillette droite.

* Le poids du coeur est précisé dans 11 observations, et se situe entre 320 et 750 grammes ; six fois, il dépasse 450 grammes

II - L'oreillette droite

* Dans les 25 observations où la taille de l'oreillette droite est mentionnée, elle est décrite comme accrue.

* L'épaisseur de la paroi auriculaire est variable :

normale	1 fois
mince	5 fois
hypertrophiée	10 fois.

* Un thrombus ante-mortem siégeant le plus souvent au niveau de l'auricule plutôt que l'oreillette, est noté 5 fois (obs. n° 6, 10, 32, 36, 56). L'absence de thrombus n'est mentionnée que dans 2 autres cas.

* Une calcification de la paroi auriculaire est observée 2 fois (obs. n° 59 et 64). Dans ces deux observations, s'associent des adhérences péricardiques tuberculeuses ou des lésions valvulaires rhumatismales.

III - La déhiscence septale auriculaire

Présente 26 fois sur 39 (66 %), elle est décrite comme :

* un foramen oval	12 fois
* une communication auriculaire type ostium secundum	7 fois
* un défaut septal dont la nature n'est pas précisée	7 fois

La taille de cette déhiscence septale est habituellement modérée.

IV - L'appareil tricuspide

L'anomalie d'insertion des valves tricuspidiennes
au dessous de l'anneau auriculo-ventriculaire :

* La valve septale ; elle est déplacée 29 fois sur 32 cas. La distance qui la sépare de l'anneau auriculo-ventriculaire est de 3 cm, dans 2 observations où elle est mesurée. L'altération de la taille et de la texture de cette valve est constante ; elle est petite ou atrophique, irrégulière, accolée contre le septum, parfois en continuité avec les deux autres valves.

* La valve postérieure. Sa ligne d'insertion est parfois difficile à reconnaître. Elle apparaît déplacée 27 fois sur 32 cas, 2 fois normalement insérée et 2 fois absente. L'importance du déplacement est notée dans 4 observations : une fois à 2 cm de l'anneau, trois fois l'insertion est proche de la pointe. La dystrophie du tissu de cette valve est également constante et de degré variable. L'existence de fenestrations est fréquente.

* La valve antérieure ; elle est insérée au dessous de l'anneau 9 fois sur 32 cas. Cette anomalie d'insertion est partielle 3 fois, n'intéressant que le bord interne de cette valve. La valve est habituellement large et redondante. Elle est souvent fenestrée et accolée en partie à la paroi ventriculaire.

Dans quelques cas, il existe une soudure distale des trois valves réalisant un aspect en "hamac" avec un orifice valvulaire principal débouchant dans la chambre de chasse et un ou plusieurs orifices accessoires.

Dans un cas, le déplacement valvulaire n'est pas clairement précisé. Il semble s'agir d'un accolement des valves à la paroi ventriculaire sans véritable anomalie d'insertion sur l'anneau auriculo-ventriculaire (obs. n° 9).

Ainsi, suivant la classification empruntée à PECHTEIN, il existe un déplacement :

- des valves postérieures et septales	19 fois (59 %)
- des trois valves	7 fois (22 %)
- de la valve septale uniquement	2 fois (6 %)
- des valves septale et antérieure	1 fois
- de la valve antérieure uniquement	1 fois
- de la valve postérieure uniquement	1 fois
- un accolement des valves à la paroi ventriculaire sans déplacement	1 fois.

Les cordages valvulaires et les muscles papillaires.

Ils sont rarement décrits. Cependant, dans tous les cas, où il est fait mention de leur état, ils apparaissent dysplasiques. Ils sont volontiers courts et rares, s'insèrent directement sur la paroi ventriculaire ou sur des muscles papillaires courts et ectopiques.

L'état fonctionnel de la valve tricuspide

Il réalise :

- une insuffisance tricuspidiennne isolée 16 fois
- un rétrécissement tricuspide 1 fois
- un rétrécissement et une insuffisance 1 fois
- une valve continente par la coaptation
en mitre de deux valves 3 fois.

V - Le ventricule droit

La taille du ventricule atrialisé est rarement précisée. Elle peut être réduite mais le plus souvent elle apparaît importante, atteignant parfois les 4/5 du volume du ventricule. Dans tous les cas, sa paroi est amincie.

Le ventricule droit fonctionnel est habituellement de taille réduite (14 cas) et souvent limité à la chambre de chasse. Quatre fois, il apparaît dilaté. Ses parois sont hypertrophiées trois fois.

Dans 1 cas, il est noté une calcification ventriculaire en dessous de la valve postérieure (obs. n° 12).

L'infundibulum peut être normal, petit, dilaté et hypertrophié, mais les descriptions sont souvent imprécises.

VI - L'orifice pulmonaire

Cet orifice apparaît hypoplasique, 1 fois sur 19 cas (obs. n° 12). Il existe une sténose valvulaire 3 fois (obs. n° 38, 44, 56).

Dans ces séries, seules la déhiscence septale, la répartition des valves déplacées et la dysplasie de l'appareil tricuspïdien sont étudiés.

- La déhiscence septale est retrouvée dans :

83 % des 18 cas de BECKER et coll. (13)
81 % des 104 cas colligés par ARVISET (9)
79 % des 32 cas de LEV et coll. (77)
60 % des 93 cas anatomiques colligés par
WATSON (134).

- La répartition des valves déplacées suivant la classification empruntée à PECHTEIN, a été étudiée par ARVISET (9) d'après 99 cas :

57 % de déplacement des 2 valves postérieures
et septales
20 % de déplacement des 3 valves
14 % de déplacement isolé de la valve septale
5 % d'accolement sans déplacement des valves.

- La dysplasie de l'appareil valvulaire apparaît constante d'après BECKER et coll. (13), LEV et coll. (77).

CONCLUSION

Au terme de cette étude anatomique, on peut conclure qu'il n'existe pas de différence notable en ce qui concerne la fréquence d'une déhiscence septale auriculaire associée à la maladie d'EBSTEIN et la répartition des valves tricuspïdiennes déplacées, chez les sujets âgés de plus de 37 ans et chez les sujets plus jeunes. Il serait logique que le degré du déplacement des valves tricuspïdiennes et de l'hypoplasie de la paroi du ventricule droit sous-jacent, qui semblent jouer un rôle important dans la physiopathologie et le pronostic

de cette cardiopathie, soit... moins important chez les sujets dont l'évolution s'est prolongée au-delà de 37 ans. Faute de renseignements suffisants, l'évaluation précise de ces données s'est révélée impossible dans ce groupe de patients.

ASSOCIATIONS MORBIDES

De nombreuses affections congénitales ou acquises peuvent coexister avec la maladie d'EBSTEIN. Seules les associations morbides observées dans cette série de patients âgés de plus de 37 ans seront mentionnées et comparées aux données de la littérature (2).

/ PATHOLOGIE CONGENITALE /

I - Rétrécissement pulmonaire (R.P.)

* Quatre cas sur 69 (obs. n° 21, 38, 44, 56)

Dans 3 cas vérifiés anatomiquement, il s'agit d'une sténose valvulaire en diaphragme. Le quatrième cas de R.P. est révélé par une étude hémodynamique.

Ces 4 cas de R.P. sont peu serrés.

* Dans la littérature, la fréquence de la sténose pulmonaire vérifiée anatomiquement varie de 10 % : WATSON (134), BECKER et coll. (13), à 17 % des cas : LEV et coll. (77).

II - Communication inter-ventriculaire (C.I.V.)

* Un cas sur 69 (obs. n° 39), chez un patient décédé d'une embolie pulmonaire.

* Dans la littérature, l'association d'une CIV et d'une maladie d'EBSTEIN est estimée à environ 10 % des cas : BECKER et coll. (13), LEV et coll (77), WATSON (134).

III - Diaphragme supra-valvulaire mitral

* Un cas (obs. n° 56) associé à un RP.

* Dans la littérature, une telle association est rapportée par CADDELL et BROWNE (23).

IV - Retour veineux pulmonaire anormal partiel

* Un cas (obs. n° 51)

/ PATHOLOGIE ACQUISE /

I - Hypertension artérielle systémique (HTA)

* Six cas sur 46 (obs. n° 6, 9, 33, 35, 55, 75)

Dans un autre cas (obs. n° 14), les chiffres tensionnels sont normaux mais le F.O. est altéré : signe du croisement et augmentation de la tension de l'artère centrale de la rétine.

Dans un seul cas (obs. n° 75), cette HTA coexiste avec un syndrome néphrotique.

* Dans la littérature, l'HTA est rarement mentionnée et apparaît une association fortuite compte tenu de l'âge des patients : GENTON et BLOUNT (51), VACCA et coll. (130). Cependant, la coexistence d'un syndrome néphrotique est rapportée dans 3 observations : ARVISET (9), DOR et coll. (32), KUMAR et coll. (75).

II - Atteintes valvulaires du coeur gauche

Dans la présente série, il est souvent impossible de préciser l'origine congénitale ou acquise de ces lésions. Cependant, dans 5 cas, il est noté des antécédents rhumatismaux francs.

- Rétrécissement mitral serré

* Deux cas (obs. n° 58, 64) dont l'origine est rhumatismale.

- Atteinte mitrale non sténosante

* Six cas (obs. n° 10, 12, 39, 41, 61, 74). L'atteinte mitrale est révélée soit par une vérification anatomique (épaississement des valves), soit par une angiographie (régurgitation).

- Atteinte aortique

* Trois cas (obs. n° 6, 58, 61).

Dans un cas, il s'agit d'une insuffisance aortique modérée révélée par l'angiographie et associée à une insuffisance mitrale. Dans un cas, la lésion est de type MONEKEBERG.

* Dans la littérature, de telles associations sont mentionnées, mais leur nature reste souvent imprécise (GENTON et BLOUNT - 51). Quelques auteurs rapportent une atteinte mitrale liée à une endocardite rhumatismale (LIVERSAY - 82 ; NOCKER et VIBE - 96), à une myocardiopathie obstructive (SUMMER et coll. - 121), ou à un prolapsus mitral (ROBERT et coll. - 107 bis).

III - Atteinte péricardique

* Trois cas (obs. n° 10, 58, 59).

Cette atteinte péricardique apparaît sous forme d'une symphyse non constrictive, parfois calcifiée. Son origine est tuberculeuse dans un cas (obs. n° 59).

* Dans la littérature, il est noté assez souvent un épanchement liquidien péricardique et dans quelques cas, une péricardite fibrineuse localisée à l'oreillette droite (GENTON et BLOUNT - 51).

CONCLUSION

Ainsi, certaines malformations cardiaques congénitales, associées à la maladie d'EBSTEIN, sont compatibles avec une évolution prolongée en raison d'un retentissement hémodynamique négligeable ou modéré. Parmi ces malformations associées, le rétrécissement pulmonaire apparaît le plus fréquent.

L'âge des patients étudiés peut expliquer à lui seul la relative fréquence de l'hypertension artérielle systémique.

Les lésions valvulaires mitrales associées à la maladie d'EBSTEIN posent souvent un problème étiologique : origine rhumatismale certaine dans 3 cas, origine indéterminée dans les 5 autres cas de la présente étude.

ETUDE CLINIQUE

MANIFESTATIONS FONCTIONNELLES (tableau II)

/ SERIE DES PATIENTS AYANT DEPASSE L'AGE DE 37 ANS /

Trois symptômes apparaissent relativement fréquents.

I - La dyspnée

Pratiquement constante à un moment de l'évolution, sa présence est mentionnée dans 42 observations sur 56 (75 %), à un stade relativement précoce où les patients sont indemnes de tout signe de stase veineuse périphérique importante. Elle apparaît :

- 15 fois dès l'enfance (36 %)
- 18 fois au moment ou après l'adolescence (43 %)
- 9 fois après l'âge de 37 ans (21 %)

II - L'asthénie

Ce symptôme ne semble pas avoir été recherché systématiquement chez les patients de cette étude. Il est présent dans 22 observations sur 41 (53 %), chez des patients indemnes de tout signe de stase veineuse périphérique importante.

Il débute :

- 9 fois dans l'enfance (41 %)
- 7 fois au moment ou après l'adolescence (32 %)
- 6 fois après l'âge de 37 ans (27 %)

III - Les palpitations et accès tachycardiques

La nature exacte des troubles rythmiques présents dans 36 observations sur 57 (63 %) sera précisée au chapitre de l'étude électrocardiographique. Ces troubles ont une expression fonctionnelle variable :

- . habituellement spontanés, ils peuvent être déclenchés par l'effort (obs. n° 13, 34, 47, 76), les émotions (obs. n° 13), les périodes prémenstruelles (obs. n° 14) ;
- . généralement brefs et épisodiques, ils peuvent devenir sub-intrants (obs. n° 8, 21, 33, 47), ou disparaître pendant de longues périodes (obs. n° 7, 15).

- L'âge auquel ils apparaissent est précisé dans 29 observations :

- . 4 fois dans l'enfance (14 %)
- . 16 fois au moment ou après l'adolescence (55 %)
- . 9 fois après l'âge de 37 ans (31 %).

- La tolérance fonctionnelle est habituellement bonne.
- . Ils peuvent néanmoins s'accompagner de vertiges, de malaises lipothymiques, de syncopes ou de manifestations neurologiques transitoires ;
 - . Chez les sujets ayant dépassé l'âge de 50 ans, ils peuvent être à l'origine d'une décompensation cardiaque (obs. n° 33, 42).

A côté de ces trois symptômes, d'autres manifestations sont observées plus rarement :

I - Les douleurs thoraciques

Notées dans 14 observations sur 45 (31 %), leurs caractères apparaissent extrêmement variables dans leur siège, leur type, leur circonstance déclenchante et leur durée. Dans aucun cas, il n'est fait mention de douleur de type angineux.

II - Des pertes de connaissance brèves

- Notées dans 9 observations sur 54 (16 %), elles peuvent survenir à l'effort (obs. n° 47, 60), s'accompagner de manifestations convulsives (obs. n° 19, 47) ou de déficits neurologiques transitoires (obs. n° 13, 19).

- Dans 7 observations, ces pertes de connaissance récidivent plusieurs fois par mois (obs. n° 47) ou alternent avec des équivalents mineurs à type de vertiges ou lipothymies (obs. n° 33, 46, 55).

L'âge auquel elles débutent s'échelonne entre 12 et 66 ans, et 2 fois, ces pertes de connaissance apparaissent révélatrices (obs. n° 19, 46).

Ces pertes de connaissance sont le plus souvent liées à un trouble rythmique comme en témoignent les constatations au moment du malaise, ou comme le laisse supposer la notion d'accès tachycardiques fréquents ou la coexistence d'un syndrome de Wolf Parkinson et White. Cependant, une comitialité ou une crise anoxique peuvent aussi être à l'origine de certaines de ces pertes de connaissance (obs. n° 19, 60).

/ SERIE DE LA LITTERATURE PORTANT SUR DES SUJETS PLUS JEUNES /

(2)

La fréquence des diverses manifestations fonctionnelles dans les séries de la littérature est variable :

- La dyspnée d'effort est notée dans 62 % (KUMAR et coll. - 75) à 94 % des cas (ARVISET - 9). BIALOSTOZKY et coll. -(15) l'observe chez 51 % des patients indemnes d'insuffisance cardiaque.

- L'asthénie est observée dans 8 % (RONDEPIERRE - 107) à 93 % des cas (GENTON et BLOUNT - 51). BIALOSTOZKY la note chez 20 % des patients indemnes d'insuffisance cardiaque.

- Les palpitations et accès tachycardiques sont observés dans environ 30 % des cas pour la majorité des auteurs, mais dans 78 % des cas pour BIALOSTOZKY.

- Les douleurs thoraciques sont présentes dans

(Cf. page 8)

20 à 40 % des cas pour la plupart des auteurs, mais dans 5 % des cas pour ARVISET et 54 % des cas pour GENTON.

- Les syncopes sont observées dans 5 à 10 % des cas (ARVISET, KUMAR, RONDEPIERRE, VACCA - 130).

CONCLUSION

A l'exception des troubles rythmiques qui semblent relativement plus fréquents après 37 ans, il apparaît que les manifestations fonctionnelles classiquement décrites au cours de la maladie d'EBSTEIN des sujets jeunes, sont retrouvées avec les mêmes caractères et une fréquence sensiblement identique chez les sujets affectés de cette cardiopathie et âgés de plus de 37 ans.

DONNEES DE L'EXAMEN SOMATIQUE (Tableau II)

/ SERIE DE PATIENTS AYANT DEPASSE L'AGE DE 37 ANS /

I - Cyanose et hémogramme

- La cyanose est mentionnée à un moment de l'évolution dans 38 observations sur 62 :

* Chez 3 patients atteints respectivement de broncho-pneumopathie chronique (obs. n° 18), d'embolie pulmonaire rapidement mortelle (obs. n° 9), d'hypertension intra-cranienne avec coma (obs. n° 4), la cyanose ne paraît pas imputable à la maladie d'EBSTEIN.

* Chez 8 patients, la cyanose est intermittente et ne se révèle qu'à l'occasion de certaines circonstances : exposition au froid (obs. n° 12, 34), accès tachycardiques (obs. n° 13, 28, 33, 55), au cours de l'effort (obs. n° 11, 12, 23).

* Ainsi, la cyanose n'est elle permanente et imputable à la maladie d'EBSTEIN que dans 27 cas sur 62 (43 %). Cette cyanose est habituellement modérée et stable pendant la plus grande partie de l'évolution, mais elle peut apparaître tardivement et s'intensifier rapidement marquant un tournant dans l'évolution de la cardiopathie (obs. n° 6, 7, 10, 17, 25, 54, 59, 70). L'âge auquel elle apparaît est précisé dans 21 observations :

- . 3 fois à la naissance
- . 7 fois au cours de l'enfance
- . 4 fois au moment ou après l'adolescence
- . 8 fois après l'âge de 37 ans.

- Les renseignements fournis par l'hémogramme sont précisés dans 20 observations.

En présence d'une cyanose :

- . le nombre des globules rouges (GR) est :
 - GR $<$ 5 000 000, 5 fois où la cyanose est discrète ;
 - GR $\geq$ 5 000 000, 6 fois, atteignant 6 500 000 dans un cas ;
- . le taux d'hémoglobine (Hb) est :
 - Hb $>$ 16 g, 12 fois sur 15, atteignant 19 g dans un cas ;
- . le taux de l'hématocrite (Hte) est :
 - Hte $>$ 50 %, 8 fois sur 9, atteignant 67 % dans un cas.

II - L'hippocratisme digital

Noté dans 11 observations sur 50 (22 %), il n'apparaît qu'au delà de la deuxième décennie.

III - L'érythrose faciale

Rarement mentionnée dans les observations, elle est présente 15 fois sur 22 cas. Parmi ces 15 patients, 7 ne sont pas cyanosés.

IV - Signes de stase veineuse et d'insuffisance tricuspidienne périphérique

- La dilatation des veines jugulaires est constatée dans 29 observations sur 46 (63 %).

- Un reflux hépatojugulaire est mentionné dans 17 observations sur 28 (61 %).

- Une hépatomégalie est présente dans 27 observations sur 45 (60 %). Elle atteint ou dépasse quatre travers de doigt, dans la moitié des cas.

- Un oedème des membres inférieurs est retrouvé dans 24 observations sur 60 (40 %). Dans un cas cependant, l'oedème apparaît lié à un syndrome néphrotique. (obs. n° 75)

- Une ascite est mentionnée dans 4 observations (obs. n° 10, 36, 50, 73).

- Des signes d'insuffisance tricuspidienne périphérique sont notés dans 9 observations :

- . pouls systolique jugulaire : 8 fois sur 19 cas ;
- . pouls systolique hépatique : 6 fois sur 15 cas ;
- . expansion systolique des veines des membres inférieurs : 1 fois (obs. n° 32).

/ SERIES DE LA LITTERATURE PORTANT SUR DES SUJETS PLUS JEUNES /

(2)

La cyanose est observée dans 70 à 80 % des cas, pour la majorité des auteurs (ARVISET - 9 ; GENTON et coll. - 51 ; KUMAR et coll. - 75, SCHLEBLER et coll. - 111 ; VACCA et coll. - 130). Pour BIALOSTOZKY et coll. (), la cyanose est moins fréquente : 46 % des cas.

L'hippocratisme digital est retrouvé avec une fréquence assez constante dans les publications : 40 % des cas environ (ARVISET ; BIALOSTOZKY ; GENTON ; RONDEPIERRE - 107). Pour BIALOSTOZKY, cette fréquence atteint 60 % des patients cyanosés.

L'érythrose faciale est diversement appréciée :
29 % (KUMAR) à 62 % des cas (GENTON).

Les signes de stase veineuse périphérique et d'insuffisance tricuspidiennne sont signalés avec une fréquence variable :

- dilatation veineuse jugulaire fréquente
(MAYER et coll. - 90 ; WOOD - 137) ;
- reflux hépatojugulaire dans 23 % des cas colligés
par ARVISET ;
- hépatomégalie dans 54 % des cas colligés par
ARVISET ;
- expansion systolique des jugulaires : 28 %
(ARVISET) à 40 % des cas (GENTON ; KUMAR) ;
- expansion systolique hépatique : 6 % des cas
(ARVISET).

CONCLUSION

La cyanose permanente, l'hippocratisme digital sont deux fois moins fréquents chez les sujets âgés de plus de 37 ans que dans les séries de la littérature portant sur des patients plus jeunes. Par contre, les signes de stase veineuse périphérique sont observés avec la même fréquence dans ces deux groupes de patients.

AUSCULTATION ET DONNEES PHONOCARDIOGRAPHIQUES

Les données stéthacoustiques représentent un élément d'orientation important pour le diagnostic de la maladie d'EBSTEIN ; elles ont suscité les études de : ARON et coll. (8) CREWS et coll. (27), FISCHLEDER (44), FONTANA et WOOLEY (46), HEUILLET et coll. (66), WENNEVOLD et FISCHER-HANSEN (135).

/ SERIE DES PATIENTS AYANT DEPASSE L'AGE DE 37 ANS /

Les données stéthacoustiques concernant les patients de cette série sont précisées dans 57 observations. Dans les observations les plus anciennes, les données auscultatoires sont souvent rudimentaires ; dans les observations plus récentes, ces données sont parfois complétées par l'étude phonocardiographique.

I - Le souffle systolique

Sur 57 observations où il est recherché, il est :

- . 49 fois présent (86 %)
- . 8 fois absent. (obs. n° 6, 8, 12, 18, 35, 43, 47, 52)

- Son foyer d'intensité maximale est en règle endapexo-apexien (24 cas) ; plus rarement, sternal gauche moyen (7 cas), ou xyphoïdien (6 cas).

- Parfois localisé, ce souffle se propage le plus souvent de façon limitée dans l'aisselle, la région sternale haute, la région xyphoïdienne. Un renforcement est noté vers la xyphoïde, dans 5 observations.

- Son intensité est en règle, égale ou inférieure à 3/6.

- Sa chronologie est holosystolique dans plus de la moitié des cas ; ailleurs, il est proto ou protomésosystolique avec parfois un caractère éjectionnel.

- Son timbre peut être doux ou rude.

- Un frémissement systolique est mentionné dans observations.

II - Le souffle diastolique

Signalé dans 14 observations sur 33, il est proto ou mésodiastolique, de siège endapexien, augmentant parfois au cours de l'inspiration.

III - Le premier bruit

- Son intensité est accrue dans 13 cas sur 35 (37 %).

- Il est dédoublé dans 18 cas sur 39 (46 %). Dans les rares observations comportant un examen phonomécanographique, on note que le dédoublement de B1 est relativement large : 140 ms (obs. n° 76), 130 ms (obs. n° 7, 74), 90 ms (obs. n° 59) et que la deuxième composante d'origine tricuspидienne est plus intense que la première composante liée à la fermeture mitrale.

IV - Le deuxième bruit

Il est dédoublé dans 20 cas sur 37 (54 %). L'enregistrement phonomécanographique dans deux observations montre que la composante pulmonaire de B2 de 90 ms (obs. n° 7), 70 ms (obs. n° 59).

V - Le bruit protodiastolique

Ce bruit est mentionné dans 29 cas sur 36 (80 %).

Il est considéré tantôt comme un troisième bruit, tantôt comme un claquement d'ouverture tricuspидien. Dans trois observations comportant des données phonomécanographiques, il est interprété comme un claquement d'ouverture tricuspидien et survient : 110 ms (obs. n° 7, 59) et 90 ms (obs. n° 74) après la composante pulmonaire du deuxième bruit.

VI - Le quatrième bruit

Il est noté dans 17 cas sur 30 (57 %).

/ SERIES DE LA LITTERATURE PORTANT SUR DES SUJETS PLUS JEUNES /

(2)

- Le souffle systolique est présent dans 85 % à 90 % des cas (ARVISET - 9 ; BIALOSTOZKY et coll. - 15 ; GENTON et BLOUNT - 51 ; KUMAR et coll. - 75).

(2) Cf. page 8

Les caractères du souffle dans les séries de la littérature sont semblables à ceux trouvés dans la série des patients âgés de plus de 37 ans.

- Le souffle diastolique est perçu dans 25 % (BIALOSTOZKY) à 62 % des cas (KUMAR).

- Le premier bruit est dédoublé dans 21 % (RONDEPIERRE - 107) à 44 % des cas (SCHIEBLER et coll. - 111). il est intense et claqué dans 44 % des cas (ARVISET).

- Le deuxième bruit est dédoublé avec une fréquence suivant les auteurs : de 16 % (ARVISET) à 85 % des cas (KUMAR).

- Le bruit protodiastolique est noté à l'auscultation dans 40 % (BIALOSTOZKY) à 78 % des cas (SCHIEBLER). L'origine de ce bruit fait l'objet de nombreuses discussions. Les enregistrements phonomécanographiques permettent de l'attribuer dans la majorité des cas à un claquement d'ouverture tricuspide.

- Le quatrième bruit est noté avec une fréquence variable : 17 % (RONDEPIERRE) à 62 % des cas (ARVISET).

CONCLUSION

Au terme de cette étude, on peut considérer que les données stéthacoustiques de la maladie d'EBSTEIN des sujets âgés de plus de 37 ans sont sensiblement identiques à celles mentionnées chez des sujets plus jeunes.

ETUDE ELECTROCARDIOGRAPHIQUE

L'électrocardiogramme dans la maladie d'EBSTEIN associe typiquement :

- une hypertrophie auriculaire droite ;
- un bloc de branche droit ;
- des anomalies de la conduction auriculo-ventriculaire : un bloc auriculo-ventriculaire et parfois un syndrome de Wolf Parkinson et White (WPW).

/ SERIE DES SUJETS AYANT DEPASSE L'AGE DE 37 ANS /

Les données électrocardiographiques des observations sont précisées dans 61 cas, et résumées dans le tableau III. Chez les patients ayant fait l'objet d'une correction chirurgicale de leur cardiopathie, seul l'électrocardiogramme préopératoire est retenu.

I - Le rythme cardiaque

Le rythme cardiaque de base est mentionné dans 58 observations :

- | | |
|----------------------------|----------------|
| - rythme sinusal | 44 fois |
| - fibrillation auriculaire | 14 fois (24 %) |

Des troubles rythmiques intermittents, en dehors de toute exploration endocavitaire, sont mentionnés dans 20 observations. Il s'agit de :

- tachycardie supraventriculaire : 12 fois, dont 2 tachyarythmies paroxystiques ; le type de ces accès n'est pas précisé dans les autres cas ;

- | | |
|---|----------|
| - rythme jonctionnel | 2 fois ; |
| - bradycardie ou de pauses sinusales | 2 fois ; |
| - bloc auriculo-ventriculaire du 2e ou 3e degré | 3 fois ; |
| - tachycardie ventriculaire | 1 fois, |

chez une patiente digitalisée porteuse d'un syndrome de WPW ;

- extrasystoles auriculaires et ventriculaires sont relativement fréquentes.

II - L'hypertrophie auriculaire droite

L'hypertrophie auriculaire droite est observée 25 fois sur 34 cas (73 %) en rythme sinusal, mais le voltage de l'onde P n'est précisé que dans :

- 29 observations en D II :
 - P D II $\geq$ 2 mV 20 fois (69 %)
 - P D II $\geq$ 2,5 mV 13 fois (45 %)
- 20 observations en V2 :
 - P V2 $\geq$ 2 mV 13 fois (65 %).

III - L'allongement de la durée de l'onde auriculaire (P)

La durée de l'onde P est notée dans 29 observations :

- P $\geq$ 0,10 s 26 fois
- P $\geq$ 0,12 s 12 fois (41 %).

IV - L'axe électrique du complexe ventriculaire ($\hat{A}QRS$)

En l'absence de syndrome de WPW, il est précisé dans 40 observations :

- $\hat{A}QRS \geq + 120^\circ$ 21 fois (52 %)
- $\hat{A}QRS > + 90^\circ$ et $< 120^\circ$ 5 fois (12 %)
- $\hat{A}QRS > 0^\circ$ et $< 90^\circ$ 3 fois (7 %)
- $\hat{A}QRS < 0^\circ$ 6 fois (15 %)
- $\hat{A}QRS$ indéterminable 5 fois (12 %).

V - La conduction intraventriculaire

Ses aspects sont détaillés dans 48 observations et se répartissent en :

- bloc de branche droit (BBD) 40 fois, dont
 - 29 BBD complets
 - 9 BBD incomplets
 - Deux fois le degré du BBD n'est pas précisé ;
- bloc de branche gauche (BBG) 3 fois.
 - Dans une observation, le BBG alterne avec un BBD et des complexes QRS fins ;

- absence de trouble de conduction intra-ventriculaire 5 fois.

IV - Les troubles de conduction auriculo-ventriculaire

Bloc auriculo-ventriculaire (BAV)

- un BAV du premier degré (intervalle PR $> 0,20$ s) est présent 18 fois sur 30 cas (60 %) en rythme sinusal ;
- un BAV du deuxième degré est noté transitoirement 2 fois, alors que la conduction auriculo-ventriculaire est normale habituellement. L'un d'entre eux est du type MOBITZ 2 (obs. n° 26). L'autre est du type MOBITZ 1 et résulte peut-être d'une digitalisation (obs. n° 57) ;
- un BAV du troisième degré est noté 1 fois, et s'accompagne d'un état de mal syncopal (obs. n° 52).

Les syndromes de préexcitation ventriculaire :

- un court circuit auriculo-nodal est suspecté 1 fois : intervalle PR = 0,10 s et complexe QRS fin (obs. n° 53) ;
- un syndrome de Wolf Parkinson et White est dépisté 6 fois sur 44 cas en rythme sinusal (13 %). Il est de type B 5 fois, et de type A, 1 fois (obs. n° 19).

L'espace PR classiquement inférieur ou égal à 0,12 s atteint 0,15 dans 1 cas (obs. n° 50). Ce syndrome de WPW est intermittent 3 fois et permanent dans les 3 autres cas.

/ SERIES DE LA LITTERATURE PORTANT SUR DES SUJETS PLUS JEUNES /

(2)

Le rythme cardiaque à l'état basal

La fibrillation auriculaire permanente est notée dans 3 % des cas (BIALOSTOZKY et coll. - 15), 4 % des cas (KUMAR et coll. - 75), 5 % des cas (ARVISET - 9). Cette fréquence s'accroît dans les séries dont le nombre de sujets adultes est plus important : 11 % (RONDEPIERRE - 107), 18 % (MACRUZ et coll. - 86).

L'hypertrophie auriculaire droite

Dans la littérature, la fréquence de l'hypertrophie auriculaire droite est diversement appréciée suivant les critères choisis.

- L'aspect P DII $\gg$ 2 mV est noté avec une fréquence qui varie de 95 % (BIALOSTOZKY) à 57 % des cas (RONDEPIERRE) ;
- L'aspect P DII $\gg$ 2,5 mV est noté avec une fréquence qui varie de 70 % (ARVISET) à 34 % des cas (RONDEPIERRE).

L'allongement de la durée de l'onde auriculaire

Cet allongement est considéré comme habituel par ESPINOVELA et coll. (40). En fait, la fréquence de cette anomalie varie de 22 % (SCHLEBLER et coll. - 111) à 58 % des cas (MACRUZ).

L'axe électrique du complexe ventriculaire ($\hat{A}QRS$)

Pour tous les auteurs, $\hat{A}QRS$ est le plus souvent dévié à droite et exceptionnellement compris entre $+180$ et -90° .

- $\hat{A}QRS \gg +90^\circ$ est estimé entre 45 % (RONDEPIERRE) et 73 % des cas (HIPONA et coll. -67) ;
- $\hat{A}QRS \gg +120^\circ$ est estimé entre 30 % (BIALOSTOZKY) et 47 % des cas (ARVISET) ;
- $\hat{A}QRS > 0^\circ$ et $< +90^\circ$ estimé entre 13 % (BIALOSTOZKY) et 30 % des cas (RONDEPIERRE) ;
- $\hat{A}QRS < 0^\circ$ et $> -45^\circ$ est estimé entre 6 % (RONDEPIERRE) et 15 % des cas (KUMAR) ;
- $\hat{A}QRS$ indéterminé est estimé entre 6 % (RONDEPIERRE) et 20 % des cas (BIALOSTOZKY).

La conduction intra-ventriculaire

- Le bloc de branche droit est retrouvé avec une fréquence comprise entre 75 % (SIMCHA et coll. - 113) et 90 % des cas (ARVISET). Le BBD est complet dans les 2/3 des cas (ARVISET).

- Le bloc de branche gauche est rarement retrouvé : 0 % (ARVISET - BIALOSTOZKY) à 6 à 7 % des cas (GENTON - HIPONA - SIMCHA).

L'absence d'anomalie du complexe ventriculaire est estimée, pour la majorité des auteurs, à environ 6 % des cas. Cette absence d'anomalie apparaît plus fréquente chez l'enfant (18 % des cas de SIMCHA).

Les troubles de conduction auriculo-ventriculaire

Le bloc auriculo-ventriculaire du premier degré est observé avec une fréquence comprise entre 30 % (ARVISET) et 35 % des cas (GENTON). Sa fréquence est moindre chez l'enfant : 6 % des cas (SIMCHA).

Le syndrome de Wolf Parkinson et White est observé dans environ 10 % des cas pour la majorité des auteurs. Cependant, cette fréquence atteint 25 % pour certains auteurs (BIALOSTOZKY, SCHLEBLER). Le syndrome de Wolf Parkinson et White est toujours de type B. Le seul cas de type A connu dans la littérature est incorporé dans cette série de sujets âgés de plus de 37 ans obs. n° 19).

CONCLUSION

La comparaison de la série des sujets ayant dépassé l'âge de 37 ans, et de celle de sujets plus jeunes permet de remarquer que certains des traits électrocardiographiques caractéristiques de la maladie d'EBSTEIN apparaissent :

- avec une fréquence sensiblement identique dans les deux types de série. Il en est ainsi de : l'hypertrophie auriculaire droite, l'allongement de la durée de l'onde auriculaire, la déviation axiale droite de QRS, le bloc de branche droit et le syndrome de Wolf Parkinson White ;

- avec une fréquence sensiblement plus importante chez les sujets ayant dépassé l'âge de 37 ans. Il en est ainsi de la fibrillation auriculaire (25 % des cas contre 3 à 5 %), et, à un moindre degré, du bloc auriculo-ventriculaire du premier degré (50 % des cas contre 30 à 35 %).

ETUDE RADIOLOGIQUE

L'étude radiologique constitue un élément important du diagnostic de la maladie d'EBSTEIN ; en effet, l'aspect radiologique du coeur est souvent très évocateur :

Sur le cliché thoracique de face

L'aire cardiaque est habituellement accrue.

La silhouette cardiaque réalise un aspect particulier associant : - un débord de l'arc inférieur droit ;
- un troisième axe gauche, allongé, convexe ;
- une saillie de l'infundibulum pulmonaire ;
- un pédicule vasculaire étroit.

A l'extrême, les contours du coeur dessinent la classique image en "ballon de rugby".

La vascularisation pulmonaire est habituellement diminuée : - les branches artérielles pulmonaires sont grêles mais souvent noyées par la masse cardiaque dilatée ;
- le parenchyme pulmonaire est hyperclair.

Sur le cliché thoracique de profil

L'aire cardiaque est arrondie :

- en avant, l'espace rétrosternal est comblé par l'oreillette droite dilatée ;
- en arrière, le bord postérieur du coeur fait saillie empiétant parfois sur la colonne vertébrale sans refouler l'index baryté oesophagien.

/ SERIE DES PATIENTS AGES DE PLUS DE 37 ANS /

Des renseignements détaillés sont obtenus dans 44 observations, et résumés dans le tableau IV.

I - Sur le cliché thoracique de face :

- le rapport cardiopulmonaire (RCP)

RCP < 0,50	4 fois (9 %)
RCP > 0,50 et < 0,60	6 fois (13,6 %)
RCP > 0,60 et < 0,75	23 fois (52 %)
RCP ≥ 0,75	12 fois (27 %)

parmi ces derniers cas RCP > 0,90, 3 fois
(obs. n° 59, 62, 74).

L'augmentation importante de l'aire cardiaque
(RCP > 0,60) constitue donc chez les patients ayant dépassé
l'âge de 37 ans, l'éventualité la plus fréquente.

- la silhouette cardiaque :

Les contours du coeur sont évocateurs 32 fois
sur 38 cas (84 %) et réalisent 13 fois (34 %) une image en
"ballon de rugby".

- le débord inférieur droit :

présent 36 fois sur 39 cas (92 %), il peut être
très marqué dépassant le tiers du diamètre thoracique
transverse : 7 fois (obs. n° 7, 14, 16, 46, 59, 73, 74).

Il est absent 3 fois (obs. n° 8, 42, 56).

- la saillie infundibulaire :

présente 36 fois, elle est absente 3 fois
(obs. n° 8, 33, 56).

- la vascularisation pulmonaire :

Son état est souvent difficile à juger ; elle
apparaît : diminuée 32 fois (76 %)
 normale 8 fois (19 %)
 accrue 2 fois

Dans ces deux derniers cas, il s'agit d'une
stase veineuse pulmonaire liée à une cardiopathie gauche
associée (obs. n° 58, 74).

II - Sur le cliché thoracique de profil

- le comblement de l'espace rétrosternal est constant ; cependant, aucune précision n'est donnée sur le cliché thoracique de profil des patients dont l'aire cardiaque est normale ou atypique.

- la saillie postérieure du coeur est présente 14 fois sur 17. Cinq fois elle déborde sur la colonne vertébrale.

- l'index baryté oesophagien qui délimite classiquement le contour postérieur de l'oreillette gauche n'est en principe pas refoulé dans la maladie d'EBSTEIN. Cette éventualité est présente dans un cas de cette série (obs. n° 74), et s'explique par la coexistence d'une valvulopathie mitrale chez ce patient.

- une calcification tricuspidiennne est notée une fois (obs. n° 7).

/ SERIES DE LA LITTERATURE PORTANT SUR DES SUJETS PLUS JEUNES /

(2)

La taille du coeur

- L'aire cardiaque peut rester normale ($RCT < 0,50$) dans :
6 à 11 % des cas pour la majorité des auteurs
20 % des cas pour RONDEPIERRE (107)
22 % des cas pour POCOCK et coll. (103)
dont l'étude est consacrée aux formes mineures.

- la cardiomégalie est habituelle mais son degré variable ; elle peut être :

* modérée ($0,60 < RCT < 0,50$) dans 37 %
(BIALOSTOZKY et coll. - 15) à 66 % des cas (POCOCK) ;

- * importante ($0,75 < RCT < 0,50$) dans 11 % (POCOCK) à 35 % des cas (BIALOSTOZKY) ;
- * très importante ($RCT > 0,75$) dans aucun des cas de POCOCK à 18 % des cas (BIALOSTOZKY).

L'augmentation modérée de l'aire cardiaque constitue donc ici l'éventualité la plus fréquente.

La silhouette cardiaque présente un aspect évocateur dans 69 % (KUMAR et coll. - 75) à 93 % des cas (HIPONA et coll. - 67).

La vascularisation pulmonaire est :

- diminuée dans 52 à 66 % des cas (ARVISET ; KUMAR POCOCK ; SCHIEBLER et coll. - 111) ;
- normale pour la majorité des auteurs : 20 à 40 % des cas ;
- augmentée dans environ 5 % des cas ; cet accroissement correspond à un shunt gauche-droit de siège variable (KUMAR ; HIPONA ; RONDEPIERRE).

CONCLUSION

Les données de l'examen radiologique qui concernent les sujets âgés de plus de 37 ans ne diffèrent pas sensiblement de celles qui se rapportent aux sujets plus jeunes :

- La présence d'une cardiomégalie, le caractère évocateur de la silhouette cardiaque, l'hypovascularisation pulmonaire sont retrouvés avec une fréquence voisine dans les deux types de série ;

- le degré de la cardiomégalie apparaît plus marqué dans la série des patients âgés de plus de 37 ans. Cette constatation est en accord avec la notion d'un accroissement progressif de la taille du coeur, au cours de l'évolution de la maladie d'EBSTEIN.

EXPLORATIONS ENDOCAVITAIRES

L'apport des explorations endocavitaires permet d'affirmer le diagnostic de la maladie d'EBSTEIN du vivant du malade dans la majorité des cas.

Actuellement, les arguments diagnostiques fournis par ces explorations repose essentiellement sur les données de l'angiographie et accessoirement, sur celles de l'étude hémodynamique et de l'ECG endocavitaire.

Le diagnostic de maladie d'EBSTEIN étant admis, chez les 76 patients de cette étude (cf. chapitre Matériel et méthode), l'étude des explorations endocavitaires portera surtout sur les données hémodynamiques afin d'évaluer le retentissement de la cardiopathie chez les sujets ayant dépassé l'âge de 37 ans, par rapport aux sujets plus jeunes.

/ SERIE DES PATIENTS AYANT DEPASSE L'AGE DE 37 ANS /

Quarante sept des 76 patients de cette étude ont fait l'objet d'une exploration endocavitaire. Les résultats de ces explorations pratiquées après l'âge de 37 ans sont souvent incomplets ; ils ne sont détaillés que dans les observations de 40 patients (Tableau V).

I - Pressions des cavités cardiaques droites

- Pression artérielle pulmonaire moyenne ($\overline{\text{PAP}}$)

. $\overline{\text{PAP}}$ $\leq$ 18 mmHg	16 fois	(89 %)
. $\overline{\text{PAP}}$ $>$ 18 mmHg	2 fois	

En rythme sinusal, $\overline{\text{PAP}}$ varie entre 5 et 18 mmHg, moyenne sur 10 cas : 12 mmHg.

En fibrillation auriculaire, $\overline{\text{PAP}}$ varie entre 12 et 22 mmHg ; moyenne sur 6 cas : 17,3 mmHg.

- Pressions ventriculaires droites (PVD)

* PVD systolique (PVDs) :

- . PVDs $\leq$ 30 26 fois
- . PVDs $>$ 30 5 fois (16 %); dont
2 cas avec rétrécissement pulmonaire (n° 21,56)

En rythme sinusal, PVDs varie entre 12 et 40 mmHg ;
moyenne sur 21 cas : 23,8 mmHg (4)

En fibrillation auriculaire, PVD s varie entre 19 et
35 mmHg ; moyenne sur 6 cas : 26 mmHg.

* PVD télédiastolique (PVDd)

- . PVDd $<$ 6 mmHg 13 fois
- . PVDd $\gg$ 6 mmHg 15 fois (53 %)

En rythme sinusal, PVDd varie entre 0 et 12 mmHg ;
moyenne sur 21 cas (5 mmHg) (4)

En fibrillation auriculaire, PVDd varie entre 6 et
15 mmHg ; moyenne sur 6 cas : 9,2 mmHg.

- Pressions auriculaires droites (POD) :

* POD moyenne ($\overline{\text{POD}}$) :

- . $\overline{\text{POD}}$ $\leq$ 4 mmHg 7 fois
- . $\overline{\text{POD}}$ $>$ 4 mmHg 18 fois (72 %)

En rythme sinusal, $\overline{\text{POD}}$ varie entre -1 et 15,8 mmHg ;
moyenne sur 18 cas : 6 mmHg.

En fibrillation auriculaire, $\overline{\text{POD}}$ varie entre 8 et
22 mmHg ; moyenne sur 7 cas : 14,3 mmHg.

* Morphologie de la courbe de pression :

Le siège exact où cette courbe est recueillie est
rarement précisé ; néanmoins, sur 23 observations,
il est mentionné un aspect :

- . de type IT : 17 fois (71 %) ; cet aspect est
caractérisé par la présence d'une onde "S" et/ou
d'une onde "V" prédominante (ARVISET - 9) ;

(4) La valeur moyenne exprimée ne tient pas compte du seul
cas présentant un rétrécissement pulmonaire.

- . de type RT : 2 fois (8 %). Chez ces deux patients en RS, il est également noté un gradient télé-diastolique OD-VD supérieur ou égal à 4 mmHg. L'un d'entre eux présente également une IT.
- . normal de la courbe de pression auriculaire : 5 fois (20 %).

Ainsi, dans cette série de patients âgés de plus de 37 ans :

- La pression auriculaire droite moyenne est trouvée élevée (POD > 4 mmHg) dans 72 % des cas .

- La morphologie de la courbe de pression auriculaire évoque une insuffisance tricuspidiennne dans 71 % des cas ; elle est normale dans 20 % des cas, et exceptionnellement, il existe un rétrécissement tricuspideen.

- La pression systolique ventriculaire droite est normale (PVDs ≤ 30 mmHg) dans 84 % des cas. Dans 21 seuls cas, il existe un RP significatif (6 %).

- La pression télé-diastolique ventriculaire droite est élevée (PVDD ≥ 6 mmHg) dans 55 % des cas.

- En présence d'une fibrillation auriculaire, la pression auriculaire droite moyenne et la pression télé-diastolique ventriculaire droite sont naturellement plus élevées.

II - Saturation artérielle en oxygène et shunts atriaux :

- Saturation artérielle en oxygène (SaO₂) :

La valeur de SaO₂ au repos est précisée dans 25 observations :

- . SaO₂ < 93 % 14 fois
- . SaO₂ ≥ 93 % 13 fois

Sur 13 patients dont la SaO₂ ≥ 93 %, 4 présentent une cyanose des extrémités dont la nature ne peut être que périphérique (obs. n° 36, 56, 62, 73). L'absence de défaut septal a été vérifiée anatomiquement chez deux d'entre eux.

- Shunts atriaux :

Un shunt droite-gauche auriculaire est mentionné :

- . 17 fois à l'état basal sur les données de l'oxymétrie ;
- . 1 fois au cours d'une épreuve d'effort où il se révèle par une désaturation (obs. n° 34) ;
- . 1 fois par la méthode des courbes de dilution, alors que $SaO_2 = 93 \%$ (obs. n° 56) ;
- . Un shunt gauche-droit auriculaire associé est rapporté dans 3 observations (obs. n° 24, 29, 30) et détecté, soit par l'oxymétrie, soit par la technique de la sonde à hydrogène.

Un shunt droite-gauche oxymétrique est noté absent :

- . 19 fois à l'état basal.
Cependant, 1 fois (obs. n° 74), $SaO_2 = 90 \%$.
Cette désaturation en l'absence de déhiscence septale vérifiée anatomiquement s'explique par un oedème pulmonaire (IM associée).

Un shunt gauche-droit apparemment isolé est noté

- . 1 fois (obs. n° 21).

Ainsi, dans cette série de patients âgés de plus de 37 ans :

- Il existe un shunt droit-gauche auriculaire à l'état basal dans 17 cas sur 38 (44 %) ;

- La cyanose a une origine exclusivement périphérique chez 4 patients.

III - Mesure des débits

La valeur des débits est précisée dans 20 observations.

- Cas comportant un shunt droit-gauche à l'étage auriculaire

- . L'index systémique varie entre 1,69 et 3,96 l/mn/m²,
moyenne sur 8 cas : 2,78 l/mn/m².

- . L'index pulmonaire varie entre 1,16 et 2,40 l/mn/m² ; moyenne sur 7 cas : 1,78 l/mn/m².
- . L'index du shunt droit-gauche varie entre 0,53 et 1,93 l/mn/m² ; moyenne sur 7 cas : 1 l/mn/m².
- . L'index du shunt gauche-droit est mesuré dans une seule observation : 0,5 l/mn/m².

- Cas ne comportant pas de shunt :

- . L'index cardiaque varie entre 1,00 et 3,2 l/mn/m² ; moyenne sur 12 cas : 2,03 l/mn/m².

Ainsi, dans cette série de patients âgés de plus de 37 ans :

- En présence d'un shunt droit-gauche à l'étage auriculaire, l'index systémique est en règle diminué (moyenne = 2,78 l/mn/m²) et l'index du shunt droit-gauche est en moyenne de 1,00 l/mn/m².

- En l'absence de shunt, l'index cardiaque est habituellement diminué (moyenne = 2,03 l/mn/m²).

IV - Résistances artérielles pulmonaires

Des renseignements suffisamment détaillés permettent de les calculer dans 9 observations.

- Les résistances artériolaires pulmonaires sont normales et comprises entre 56 et 176 dynes/cm⁻⁵/s dans 6 observations.
- Les résistances artérielles pulmonaires totales (RAPT) sont :
 - . 5 fois normales ou sub normales (RAPT < 320 dynes/cm⁻⁵/s) chez des patients en rythme sinusal et sans signe de stase veineuse périphérique important ;

- . 4 fois franchement élevées ($\text{RAPT} > 400 \text{ dynes/cm}^{-5}/\text{s}$) chez des patients en fibrillation auriculaire dont trois présentent des oedèmes périphériques.

Ainsi, dans cette série de patients âgés de plus de 37 ans

- Les résistances artériolaires sont normales (6 cas) ;

- Les résistances artérielles pulmonaires totales s'élèvent franchement en présence d'une FA, confirmant le rôle néfaste de cette dernière.

V - Enregistrement simultané des potentiels électriques et des pressions des cavités cardiaques droites

Cette technique a pour but de mettre en évidence la portion atrialisée du ventricule droit dont les potentiels électriques sont de type ventriculaire et les pressions de type auriculaire. Dans la maladie d'EBSTEIN, le retrait d'un couple cathéter de pression et de potentiel électrique, du ventricule droit dans l'oreillette, permet d'enregistrer (Fig. n° 7) :

- dans le ventricule droit fonctionnel, une courbe de pression et des potentiels électriques de type ventriculaire ;
- dans le ventricule droit atrialisé, une courbe de pression de type auriculaire et des potentiels électriques de type ventriculaire ;
- dans l'oreillette droite, une courbe de pression et de potentiel électrique de type auriculaire.

Cette zone intermédiaire est en principe caractéristique de la maladie d'EBSTEIN ; cependant, des faux positifs ou des faux négatifs peuvent se rencontrer (GANDHI et DATEY - 50 ; MOLES et coll. - 92 ; WATSON - 133 bis).

Dans la série des patients qui font l'objet de cette étude, cette technique a été utilisée 16 fois ; il est noté un seul faux positif (obs. n° 73).



Fig. 7: Obs. n=7 : E.C.G. endocavitaire

ETUDE ANGIOGRAPHIQUE

L'examen angiographique des cavités droites réalisée chez 33 patients de cette étude comporte rarement un compte-rendu détaillé. Cependant, dans la majorité des cas, l'aspect angiographique semble correspondre à la forme typique telle qu'elle est décrite par AMPLATZ et coll. (5) ; DEUTSCH et coll. (29) ; ELLIS et coll. (37) ; GRAVIER et coll. (56) ; HERRERA et coll. (65) ; SOLOFF et coll. (117) :

- oreillette droite dilatée ;
- anneau auriculo-ventriculaire et valve tricuspide déplacée à gauche ;
- cavité ventriculaire droite dilatée, atteignant le bord gauche du coeur ;
- infundibulum dilaté et déplacé à gauche, oblique en haut et à droite.

Dans un seul cas où il existe un rétrécissement pulmonaire associé (obs. n° 56), l'aspect angiographique apparaît atypique et le diagnostic de la cardiopathie n'est porté qu'après vérification anatomique. Dans ce cas, l'oreillette droite est de taille normale, ainsi que le ventricule droit qui présente cependant un aspect "inhabituel".

La recherche d'une insuffisance tricuspidiennne angiographique n'est mentionnée que dans 7 observations ; l'insuffisance tricuspidiennne est présente 6 fois.

/ SERIE DE LA LITTERATURE PORTANT SUR DES SUJETS PLUS JEUNES /

(2)

Pressions des cavités cardiaques droites :

- L'élévation de la pression auriculaire droite moyenne est notée avec une fréquence qui varie de 64 % (KUMAR et coll. - 75) à 94 % des cas (SCHLEBLER et coll. - 111) ;

- La pression ventriculaire droite systolique est habituellement normale ou relativement basse. L'élévation de cette pression au delà de 30 mmHg en l'absence de rétrécissement pulmonaire ou de communication interventriculaire est notée dans 6 à 15 % des cas (ARVISET - 9 ; BIALOSTOZKY et coll. - 15 ; RONDEPIERRE - 107 ; SCHLEBLER - 12). Son origine est discutée : protrusion de la valve tricuspide dans la chambre de chasse (BLOUNT et coll. - 18) ; hypoplasie de la voie pulmonaire (KEZDI et WENNEMARK - 74 ; SCHLEBLER) ; restriction du lit vasculaire pulmonaire par migration répétée d'embols (PORTO et AGUIAR - 104) ;

- La pression ventriculaire droite télédiastolique est accrue avec une fréquence qui varie : 28 % (SCHLEBLER) à 55 % des cas (GENTON et BLOUNT - 51).

Les pressions artérielles pulmonaires sont normales ou basses dans plus de 75 % des cas (ARVISET).

Saturation artérielle en oxygène et shunts atriaux

- La saturation artérielle en oxygène est diminuée dans environ 75 % des cas (BIALOSTOZKY ; SCHLEBLER) ;

- La fréquence des shunts à l'étage auriculaire a été précisée par ARVISET d'après 144 cas colligés dans la littérature :

. shunt droit-gauche	: 53 %
. shunt gauche-droit exclusif	: 11 %
. absence de shunt	: 36 %

Index cardiaques et résistances artérielles pulmonaires

En présence d'une désaturation artérielle, les index sont diminués (ARVISET ; SCHLEBLER) :

- index systémique : 1,6 à 2,5 l/mn/m².

Lorsque la saturation artérielle est normale, l'index cardiaque est normal pour SCHLEBLER, diminué pour ARVISET : 2,38 l/mn/m² ;

- les résistances artérielles pulmonaires sont toujours normales (ARVISET).

CONCLUSION

Au terme de cette étude, on peut retenir les points suivants :

- chez les patients en rythme sinusal, le tableau hémodynamique des sujets âgés de plus de 37 ans ne diffère pas sensiblement de celui des patients plus jeunes : la pression auriculaire droite moyenne est élevée (> 4 mmHg) dans 60 % des cas ; la pression systolique ventriculaire droite est élevée (> 30 mmHg) en l'absence de rétrécissement pulmonaire associé dans 5 % des cas ; la pression télédiastolique ventriculaire droite est élevée (≥ 6 mmHg) dans 38 % des cas ; les index cardiaques sont diminués.

- chez les patients affectés d'une fibrillation auriculaire, éventualité relativement fréquente après 37 ans (25 % des cas), les pressions auriculaire droite moyenne et télédiastolique ventriculaire droite ainsi que les résistances artérielles pulmonaires totales sont relativement accrues par rapport à celles qui sont observées chez les sujets plus jeunes.

- parallèlement à la moindre fréquence de la cyanose, le shunt droit-gauche auriculaire est plus rare (44 % des cas) par rapport aux sujets plus jeunes

ACCIDENTS THROMBO-EMBOLIQUES

Plusieurs facteurs peuvent favoriser la survenue d'accidents thrombo-emboliques au cours de la maladie d'EBSTEIN :

- la polyglobulie secondaire à la cyanose ;
- les troubles rythmiques dont la fibrillation auriculaire ;
- l'oreillette droite dilatée et stasique ;
- la diminution du débit cardiaque.

/ SERIE DE PATIENTS AYANT DEPASSE L'AGE DE 37 ANS /

Quinzé patients sur les 76 de cette étude ont présenté un ou plusieurs accidents thrombo-emboliques cliniquement patents.

L'âge auquel survient le premier accident est variable : de 24 à 79 ans. Chez trois patients seulement ces accidents surviennent avant 37 ans.

I - TERRITOIRES VASCULAIRES ATTEINTS

- Ces accidents thrombo-emboliques cliniquement patents affectent :

- * le territoire pulmonaire chez 6 patients :

(obs. n° 6, 9, 10, 23, 25, 39)

- . 3 fois, l'embolie pulmonaire est massive et rapidement mortelle ;
- . 3 fois, cette embolie est à l'origine d'une décompensation de la cardiopathie.

- * le territoire systémique chez 12 patients (obs. n° 2, 9, 10, 14, 19, 25, 26, 32, 56, 67, 70, 75),
totalisant :

- . 2 atteintes mésentériques mortelles ;
- . 5 atteintes des membres : 3 au niveau des membres inférieurs, 2 au niveau des membres supérieurs ;
- . 9 atteintes cérébrales, 2 étant rapidement mortelles.

- Les localisations systémiques sont classiquement attribuées à la migration paradoxale d'un embol à travers le défaut septal auriculaire. Chez les 14 patients qui ont présenté des localisations systémiques, l'état du septum inter-auriculaire est précisé 9 fois :

- . 8 fois, il est noté un défaut septal auriculaire ;
- . 1 fois, le septum est intact (obs . n° 32). Chez cette patiente de 79 ans, l'accident thrombo-embolique peut être lié à la migration d'un thrombus auriculaire gauche favorisé par la fibrillation auriculaire.

- Des infarctus viscéraux passés cliniquement inaperçus sont notés chez tous les patients qui ont fait l'objet d'une vérification anatomique et dont le septum inter-auriculaire est perméable. Ces infarctus cliniquement latents sont habituellement multiples et d'âge variable ; ils affectent l'encéphale, le foie, la rate, les reins (3).

II - FACTEURS FAVORISANTS

- Dans les observations de ces 15 patients, les données cliniques, paracliniques et anatomiques sont souvent incomplètes. Aussi, les différents facteurs favorisants envisagés ne peuvent être appréciés pour la totalité de ces 15 patients.

* L'état fonctionnel avant le premier accident est précisé dans 14 observations :

- . 1 fois, le patient est asymptomatique ;
- . 9 fois, les troubles fonctionnels sont modérés ;
- . 4 fois, les troubles fonctionnels sont

(3) Chez certains patients dont l'évolution a été particulièrement prolongée, l'origine de certains accidents systémiques notamment cérébraux, pourrait être attribuée à un athérome vasculaire. Cependant la constatation d'infarctus viscéraux multiples lors de vérifications anatomiques rend cette hypothèse peu probable.

importants avec une scène de stase
veineuse périphérique.

- * La notion de cyanose est précisée dans :
 - . 14 observations ; 8 fois, la cyanose est présente.
- * Les paramètres de l'hémogramme sont précisés dans 5 observations :
 - . 5 fois, il existe une polyglobulie, mais cette polyglobulie est modérée (Hb 20g/100, GR 6 500 000).
- * Le rapport cardio-thoracique (RCT) est précisé dans 11 observations. RCT varie entre 0,47 et 0,78 :
 - . 1 fois, $RCT < 0,50$
 - . 3 fois, $RCT > 0,50$ et $< 0,60$
 - . 6 fois, $RCT > 0,60$ et $< 0,75$
 - . 1 fois, $RCT > 0,75$.
- * Le rythme cardiaque est précisé dans 13 observations :
 - . 11 fois : rythme sinusal ;
 - . 2 fois : fibrillation auriculaire.
- * Une thrombose intra-auriculaire droite est notée :
 - . 4 fois lors d'une vérification anatomique.
- * D'autres facteurs ont été notés chez certains patients :

les suites immédiates d'un cathétérisme des cavités droites (obs. n° 56), d'une hystérectomie (obs. n° 23), le post-partum (obs. n° 25), une hypertension artérielle pulmonaire chez une patiente présentant une CIV associée à la maladie d'EBSTEIN (obs. n° 39).

- Ces facteurs s'associent en proportion très variable suivant chaque cas :

- * Dans la moitié des cas : il est noté au moins 3 facteurs favorisants et l'un d'entre eux semble jouer un rôle déterminant dans la survenue des accidents thrombo-emboliques ;

- * Dans l'autre moitié, il est noté un ou deux facteurs et aucun d'entre eux n'apparaît déterminant.

III - RECIDIVES ET CONSEQUENCES DES ACCIDENTS THROMBO-EMBOLIQUES

A l'exception d'éventuelles séquelles fonctionnelles liées aux localisations cérébrales et aux oblitérations artérielles des membres, il est noté parmi les 15 patients qui ont présenté un tel accident :

- * 7 fois une ou plusieurs récides dans les territoires pulmonaires ou systémiques. Ces récides surviennent dans un délai variable : quelques jours à 32 ans ; moyenne : 9 ans.
- * 3 fois, une décompensation de la cardiopathie liée à une embolie pulmonaire.
- * 7 fois, un décès en rapport direct avec l'accident thrombo-embolique.

COMMENTAIRE

Relativement rares chez l'enfant, où ils peuvent être la cause d'une mort subite (ARCADIO et LOIRE - 6), ces accidents thrombo-emboliques semblent d'autant plus fréquents que l'âge des patients est plus élevé. En effet, ils sont observés chez :

- 10 % environ des sujets jeunes (ARVISET - 9 ; RONDEPIERRE - 107 ; SCHLEBLER et coll. - 111) ;
- 20 % des sujets de cette série ;
- 25 % des sujets âgés de plus de 50 ans (GENTON et BLOUNT - 51).

Dans la moitié des cas de cette série, ils surviennent inopinément chez des sujets indemnes de facteurs favorisants évidents. Ces accidents thrombo-emboliques récidivent dans la moitié des cas dans un délai variable, et aboutissent au décès dans 50 % des cas.

GROSSESSE ET MALADIE D'EBSTEIN

La possibilité de gestation menée à terme avec naissance d'un enfant vivant, a été considérée comme inhabituelle au cours de cette cardiopathie (COPELAND et coll. - 26). Quelques publications ont été consacrées à ce sujet (FROMENT et coll. - 49 ; LITTLER - 80).

/ SERIE DES PATIENTS AGES DE PLUS DE 37 ANS /

La série de patients qui fait l'objet de cette étude comporte 45 femmes. Seize d'entre elles totalisent 39 gestations entre l'âge de 20 et 40 ans.

I - La grossesse

- 26 grossesses chez 12 patientes se déroulent normalement avec accouchement à terme d'un enfant vivant :
 - . 5 femmes ont 1 enfant ;
 - . 4 femmes ont 2 enfants ;
 - . 1 femme a 3 enfants ;
 - . 2 femmes ont 5 enfants.
- 13 grossesses chez 5 patientes n'évoluent pas jusqu'au terme. Une seule de ces 5 patientes a pu antérieurement mener à terme deux grossesses :
 - . 4 femmes totalisent 10 avortements spontanés ;
 - . 2 femmes ont une interruption volontaire de grossesse ;
 - . 1 femme a une césarienne.

II - La maladie d'EBSTEIN

- Avant la première grossesse, la cardiopathie est habituellement bien tolérée :
 - . 8 fois, elle apparaît asymptomatique ;
 - . 7 fois, elle s'accompagne de troubles fonctionnels discrets ;
 - . 1 fois, elle s'accompagne de troubles fonctionnels importants,

et la cyanose n'est présente que chez deux patientes.

- Pendant la période de gestation, la cardiopathie s'aggrave chez une seule patiente (obs. n° 25) ; cette aggravation justifie une césarienne à la 38^e semaine, puis un avortement thérapeutique lors d'une deuxième grossesse.

- Le post-partum n'est troublé que chez deux patientes : apparition de signes de stase veineuse périphérique chez l'une d'entre elles (obs. n° 24), de manifestations syncopales révélatrices chez l'autre (obs. n° 26).

COMMENTAIRE

La notion de grossesse est rarement précisée dans les différentes séries de maladie d'EBSTEIN publiées dans la littérature. Dans sa thèse RONDEPIERRE (107) dénombre 7 enfants nés de 4 patients modérément ou pas cyanosées, 2 avortements et 2 interruptions volontaires de grossesse. Plusieurs auteurs ont publié des cas isolés de maladie d'EBSTEIN chez des patientes qui n'ont pas atteint l'âge de 37 ans. Certaines d'entre elles ont parfois présenté un nombre de grossesses important : 11 gestations dans le cas rapporté par ARNOLD et col. (7), 5 gestations dans celui rapporté par EL HENEIDY (36).

Au terme de cette étude des grossesses survenues chez des patientes affectées d'une maladie d'EBSTEIN, et dont l'âge a dépassé 37 ans, il apparaît que :

- 35 % de ces 45 patientes ont eu une ou plusieurs grossesses entre 20 et 40 ans ;

- 70 % des grossesses ont été menées à terme avec naissance d'un enfant vivant ;

- Toutes les patientes dont une grossesse a été interrompue n'ont jamais pu mener à terme une nouvelle grossesse. Il apparaît impossible de préciser si la cardiopathie en est la seule cause ;

- 87 % des patientes n'ont pas été aggravées par les maternités lorsque la cardiopathie était antérieurement bien tolérée.

E V O L U T I O N

=====

L'évolution de la maladie d'EBSTEIN peut être très variable. Certaines formes restent bien tolérées parfois jusqu'à un âge avancé; d'autres s'aggravent plus ou moins rapidement, aboutissant à un tableau d'anoxie profonde et/ou d'insuffisance cardiaque irréductibles. A tout moment, quel que soit le stade de la maladie, l'évolution peut être interrompue par une mort subite.

Les formes mal tolérées peuvent justifier une intervention à visée corrective directe. Les résultats de ces interventions sont mal connus en raison du faible nombre des cas opérés et d'un recul post-opératoire encore limité.

L'étude de l'évolution des patients qui ont atteint ou dépassé l'âge de 37 ans comporte :

- l'évolution naturelle ;
- l'évolution post-opératoire des patients ayant fait l'objet d'une correction chirurgicale.

EVOLUTION NATURELLE

Des renseignements suffisamment détaillés permettant d'apprécier l'évolution de la maladie depuis la prime enfance sont fournis dans seulement 55 des 76 observations de patients ayant dépassé l'âge de 37 ans. Onze des 12 patients ayant fait l'objet d'une correction chirurgicale sont inclus dans ce groupe de sujets pour la période précédant l'intervention.

Cette étude repose essentiellement sur l'évolution des troubles fonctionnels et de la cyanose. En effet, la majorité des observations ne font mention que d'un seul examen clinique et paraclinique (ECG, radiographie, éventuellement étude hémodynamique).

A partir de ces renseignements, il est possible d'apprécier chez ces 55 patients :

- l'évolution en fonction de la progression des troubles fonctionnels ;
- l'évolution en fonction de l'âge d'apparition des premiers troubles fonctionnels ;
- l'évolution en fonction de la présence ou de l'absence de la cyanose.

Ces trois chapitres apportent une contribution à l'étude de l'évolution naturelle de la maladie d'EBSTEIN et permettent d'apprécier certains éléments du pronostic.

/	EVOLUTION EN FONCTION DE LA PROGRESSION DES TROUBLES	/
/	FONCTIONNELS	/

L'analyse des 55 observations retenues pour l'étude de l'évolution naturelle permet d'individualiser 3 stades cliniques évolutifs en fonction du degré des troubles fonctionnels :

- Stade I : absence de trouble fonctionnel ;
- Stade II : troubles fonctionnels discrets ou modérés ;
- Stade III : troubles fonctionnels importants avec au premier plan de la scène clinique :
 - . Stade III A : des troubles fonctionnels nouveaux et évolutifs ;
 - . Stade III B : une scène d'insuffisance cardiaque chronique.

I - STADE I

Ce stade est caractérisé par l'absence de trouble fonctionnel. Sa durée est variable :

- Chez 52 patients, il se termine au moment où apparaissent les premiers troubles :
 - . 17 fois entre 0 et 10 ans
 - . 8 fois entre 10 et 20 ans
 - . 11 fois entre 20 et 30 ans
 - . 8 fois entre 30 et 40 ans
 - . 4 fois entre 40 et 50 ans
 - . 3 fois entre 50 et 60 ans
 - . 1 fois entre 60 et 70 ans
- Chez 3 patients, il se termine par un décès. La vérification anatomique systématique révèle la cardiopathie qui était cliniquement latente (obs. n° 9 : 55 ans ; obs. n° 12 : 79 ans) ou masquée par une autre affection (obs. n° 18 : 75 ans, bronchite chronique).

Ainsi, chez les patients âgés de plus de 37 ans :

- près de la moitié des sujets ont éprouvé des troubles fonctionnels avant l'âge de 20 ans ;
- un quart des sujets sont restés asymptomatiques jusqu'à l'âge de 37 ans.

II - STADE II

Ce stade est caractérisé par des troubles fonctionnels discrets ou modérés compatibles avec une vie socio-professionnelle normale ou sub-normale. Quarante neuf patients (20 hommes (41 %), 29 femmes), sont à ce stade à un moment de l'évolution. Le début du stade II, marqué par l'apparition des premiers troubles fonctionnels, survient à un âge qui varie de la prime enfance à 62 ans (âge moyen : 20 ans).

1° Manifestations fonctionnelles

- Habituellement, (42 fois sur 49 - 86 %), dyspnée et/ou asthénie constituent l'essentiel de ces manifestations. A la dyspnée et à l'asthénie s'associent :

- . des troubles rythmiques sous forme de palpitations ou d'accès tachycardiques, 18 fois sur 42 ;
- . des douleurs thoraciques, 7 fois sur 42 ;
- . des syncopes, 3 fois sur 42 ;
- . des accidents thrombo-emboliques, 4 fois sur 42.

- Plus rarement (7 fois sur 49 - 14 %), la maladie d'EBSTEIN prend un aspect monosymptomatique :

- . formes avec troubles rythmiques isolés, 6 fois (obs. n° 8, 21, 32, 48, 53, 55) ;
- . forme syncopale : 1 fois (obs. n° 19).

2° Manifestations somatiques

- La cyanose est notée 17 fois sur 49 :

- . 14 fois (28 %) elle est permanente ;
- . 3 fois, elle est intermittente, déclenchée par l'exposition au froid, l'effort, les accès tachycardiques.

- Une hépatomégalie est mentionnée 5 fois sur 20 et son degré est toujours modéré.

- Des oedèmes des membres inférieurs ne sont notés que dans un seul cas (obs. n° 24) et de façon transitoire, au cours du post-partum.

3° Données électrocardiographiques

- Le rythme cardiaque à l'état basal est le suivant :
 - . 42 fois sur 45 : rythme sinusal ;
 - . 3 fois sur 45 : fibrillation auriculaire.
- L'hypertrophie auriculaire droite (P D2 2,5 mV) est observée :
 - . 12 fois sur 26 (46 %).
- Les troubles de conduction intra-ventriculaires sont :
 - . 15 fois un BBD complet (57 %) ;
 - . 8 fois un BBD incomplet (30 %) ;
 - . 2 fois le complexe QRS reste normal ;
 - . 1 fois un BBG complet.
- Les troubles de conduction auriculo-ventriculaire sont :
 - . 11 fois sur 22 un BAV du premier degré (50 %) ;
 - . 4 fois sur 42 un syndrome de préexcitation (9,5 %).

4° Données radiologiques

- Le rapport cardio-thoracique (RCT) est compris :
entre 0,42 et 0,78 ; moyenne sur 21 cas : 0,61 :
 - . 3 fois : $RCT \leq 0,50$
 - . 6 fois : $RCT \leq 0,60$ et $> 0,50$
 - . 9 fois : $RCT < 0,75$ et $> 0,60$
 - . 3 fois : $RCT \geq 0,75$
- L'hypovascularisation pulmonaire est présente :
 - . 8 fois sur 19 (42 %).

5° Données hémodynamiques

- Pression auriculaire droite moyenne ($\overline{\text{POD}}$) :
 - . 8 fois sur 11 : $\text{POD} > 4 \text{ mmHg}$
 - . 3 fois sur 11 : $\text{POD} \leq 4 \text{ mmHg}$
- Pression artérielle pulmonaire moyenne ($\overline{\text{PAP}}$) :
 - . 8 fois sur 8 : $\text{PAP} < 18 \text{ mmHg}$
- Pression ventriculaire droite :
 - . 17 fois sur 19 : $\text{PVDs} \leq 30$
 - . 2 fois sur 19 : $\text{PVDs} > 30$ (RP associé)
 - . 6 fois sur 14 : $\text{PVDd} < 6$
 - . 8 fois sur 14 : $\text{PVDd} \geq 6$.
- Index pulmonaire moyen : $2,27 \text{ l/mn/m}^2$ sur 12 cas.
- Saturation artérielle en oxygène :
 - . 9 fois sur 15 : $\text{SaO}_2 \geq 93 \%$
 - . 6 fois sur 15 (40 %) : $\text{SaO}_2 < 93 \%$.

6° Comportement des patients au cours du stade II

La dyspnée et l'asthénie ont tendance à s'accroître progressivement au fil des années. Cependant, leur intensité peut être transitoirement majorée à l'occasion d'une grossesse (obs. n° 24, 25) ou d'un épisode de fibrillation auriculaire (obs. n° 42). Parfois, ces deux symptômes s'atténuent de façon appréciable, notamment au moment de l'adolescence, pour ne réapparaître que plus tard (obs. n° 51, 60).

Les palpitations et accès tachycardiques sont habituellement ressentis de façon épisodique et persistent pendant toute la durée de ce stade. Cependant, ils peuvent devenir très fréquents ou sub-intrants (obs. n° 7, 21, 33, 47), s'estomper ou disparaître pendant de nombreuses années (obs. n° 7, 15).

Ainsi, au cours de ce stade, ces patients ont une activité socio-professionnelle normale ou sub-normale et, dans 2 cas l'activité de ces sujets a nécessité des efforts physiques particulièrement importants : danseuse professionnelle

(obs. n° 60), déménageur (obs. n° 18). Environ un tiers des patientes ont une ou plusieurs grossesses (cf. Maladie d'EBSTEIN et grossesse).

7° Durée du stade II et évolution ultérieure

- 16 fois (32 % des cas), les patients sont perdus de vue à ce stade. Chez ces patients, la durée du stade II varie de 8 à 57 ans, et atteint en moyenne 24 ans ;
- 6 fois (12 % des cas), l'évolution du stade II est interrompue par une mort brutale (mort subite, trouble rythmique, accident thrombo-embolique). Chez ces patients, la durée du stade II varie de 10 à 40 ans ; moyenne : 25 ans.
- 27 fois (55 % des cas), l'évolution est marquée par le passage du stade II au stade III dans un délai variable : 3 à 59 ans ; moyenne : 29 ans, après l'installation des premiers troubles.

III - STADE III A

Ce stade est caractérisé par l'apparition de troubles fonctionnels importants obligeant à réduire ou à interrompre l'activité socio-professionnelle antérieure. Dix sept des 55 patients retenus atteignent ce stade à un moment de l'évolution (6 hommes (35 %) et 11 femmes) ; l'âge au moment où s'installe ce stade varie de 28 à 63 ans, moyenne : 42 ans :

- 15 patients passent du stade II au stade III A ;
- 2 patients passent du stade I au stade III A.

1° Manifestations fonctionnelles

Chez ces 17 patients, il est observé une dégradation rapide de la condition cardiaque avec accentuation des symptômes antérieurs et apparition de nouveaux troubles :

- Dyspnée et asthénie sont constantes.
- Des accès de palpitations fréquents sont notés 10 fois (59 %).

- La fréquence inhabituelle de certains symptômes et surtout l'association de deux ou plusieurs d'entre eux confirment cette impression d'évolutivité.

Il est noté :

- . 7 fois des accès de toux ou d'orthopnée (41 %)
- . 6 fois des syncopes et lipothymies (35 %)
- . 5 fois des accidents thrombo-emboliques (23 %)
- . 4 fois des douleurs thoraciques (29 %)
- . 2 fois des hémoptysies.

2° Manifestations somatiques

- La cyanose observée 12 fois sur 17 (70 %) est toujours permanente :
 - . 8 fois, la cyanose est ancienne et son intensité s'accroît ;
 - . 4 fois, la cyanose est récente et son apparition coïncide avec l'installation de ce stade (obs. n° 6, 17, 25, 70).
- Une hépatomégalie habituellement importante est notée 10 fois sur 13 (76 %).
- Des oedèmes des membres inférieurs apparaissent à ce stade 5 fois sur 16 (31 %).

3° Données électrocardiographiques

- Le rythme cardiaque à l'état basal est sinusal :
 - . 17 fois sur 17.
- L'hypertrophie auriculaire droite ($P_{D2} \gg 2,5 \text{ mV}$) est observée :
 - . 11 fois sur 13 (85 %)
- Les troubles de conduction intra-ventriculaire sont :
 - . 10 fois un BBD complet (71 %)
 - . 1 fois un BBD incomplet
 - . 1 fois un BBG
 - . 2 fois le complexe QRS est normal.

4° Données radiologiques

- Le rapport cardio-thoracique (RCT) est compris entre 0,60 et 0,78 ; moyenne sur 15 cas : 0,68 :
 - . $RCT \leq 0,75$ 12 fois
 - . $RCT > 0,75$ 3 fois
- L'hypovascularisation pulmonaire est présente :
 - . 11 fois sur 13 (84 %)

5° Données hémodynamiques

- Pression auriculaire moyenne ($\overline{POD}$) :
 - . 3 fois sur 6 : $\overline{POD} > 4$ mmHg
 - . 3 fois sur 6 : $\overline{POD} \leq 4$ mmHg
- Pressions ventriculaires droites :
 - . 6 fois sur 8 : PVDs < 30 mmHg
 - . 2 fois sur 8 : PVDs ≥ 30 mmHg (pas de RP associé)
- Pression artérielle pulmonaire moyenne ($\overline{PAP}$) :
 - . 4 fois sur 4 : $\overline{PAP}$ 18 mmHg
- Index pulmonaire moyen : 2,2 l/mn/m², sur 4 cas.
- Saturation artérielle en oxygène (SaO₂) :
 - . 1 fois sur 7 : SaO₂ ≥ 93 %
 - . 6 fois sur 7 (86 %) : SaO₂ < 93 %.

6° Comportement des patients au cours du stade III A.

Ce mode de décompensation de la cardiopathie évolue rapidement en quelques mois ou années vers une impotence fonctionnelle marquée.

Dans la moitié des cas, il est observé une association morbide qui a pu favoriser cette décompensation. Il s'agit : 4 fois d'une hypertension artérielle (obs. n° 6, 33, 35, 75) ; 2 fois d'une bronchopneumopathie aigüe ou chronique (obs. n° 20, 51) ; 2 fois d'une embolie pulmonaire (obs. n° 11, 23) ; une fois d'un rétrécissement mitral (obs. n° 58).

7° Durée du stade III A

- 3 fois (18 % des cas), les patients sont perdus de vue, respectivement 6, 6 et 11 ans parès l'installation de ce stade.

- 7 fois (41 % des cas), les patients font l'objet d'une correction chirurgicale en raison d'une évolution menaçant le pronostic vital. Cette intervention est réalisée 1 à 11 ans après l'installation de ce stade (moyenne 4 ans).

- 7 fois (41 % des cas), l'évolution est marquée par un décès, qui survient 1 à 5 ans après l'installation de ce stade (moyenne : 2 ans et demi).

IV STADE III B

Ce stade est caractérisé par la présence d'une scène de stase veineuse périphérique chronique. Treize des 55 patients retenus atteignent ce stade à un moment de l'évolution : 5 hommes (38 %) et 8 femmes ; l'âge au moment où s'installe ce stade varie de 28 à 67 ans (moyenne : 49 ans) :

- 12 patients passent du stade II au stade III B ;
- 1 patient passe du stade I au stade III B.

1° Manifestations fonctionnelles

Ces patients ont une tolérance à l'effort habituellement très diminuée ; 5 fois, ils sont grabataires.

- Les palpitations ont pratiquement disparu ;
- Un accident thrombo-embolique est observé chez 2 patients (obs. n° 10 et 32).

2° Manifestations somatiques

- La cyanose observée 9 fois sur 13 (70 %) est toujours permanente :
 - . 5 fois, la cyanose est ancienne et son intensité s'accroît ;
 - . 4 fois, la cyanose est récente, et son apparition coïncide avec l'installation de ce stade (obs. n° 7, 10, 54, 59).

- L'hépatomégalie est constante et atteint au moins 3 travers de doigt.
- L'oedème des membres inférieurs est également constant.
- Une ascite est mentionnée dans 3 observations.

3° Données électrocardiographiques

- Le rythme cardiaque à l'état basal est le suivant :
 - . 3 fois, : rythme sinusal ;
 - . 10 fois : fibrillation auriculaire.
- Les troubles de conduction intra-ventriculaires sont :
 - . 11 fois sur 13 un BBD complet ;
 - . 2 fois sur 13 un BBD incomplet.

4° Données radiologiques

- Le rapport cardio-thoracique (RCT) est compris entre 0,67 et 0,95 ; moyenne sur 12 cas : 0,78 :
 - . $RCT \leq 0,75$ 6 fois
 - . $RCT > 0,75$ 6 fois.
- L'hypovascularisation pulmonaire est présente :
 - . 9 fois sur 11 (82 %).

5° Données hémodynamiques

- Pression auriculaire droite moyenne ($\overline{POD}$) :
 - . 7 fois sur 7 ; $\overline{POD} \geq 9$ mmHg
- Pressions ventriculaires droites :
 - . 5 fois sur 6, $PVDs \leq 30$ mmHg
 - . 4 fois sur 5, $PVDd \geq 6$ mmHg
- Pression artérielle pulmonaire moyenne ($\overline{PAP}$) :
 - . 2 fois sur 5, $\overline{PAP} > 18$ mmHg
 - . 3 fois sur 5, $\overline{PAP} \leq 18$ mmHg

- Index pulmonaire moyen : 1,83 l/mn/m² sur 5 cas.
- Saturation artérielle en oxygène (SaO₂) :
 - . 6 fois sur 7 (86 %), SaO₂ < 93 %.

6° Comportement des patients au cours du stade III B

L'installation de cette scène de stase veineuse périphérique est insidieuse ; son évolution est marquée 6 fois par des périodes d'amélioration. Finalement, elle devient insensible au traitement médical en quelques années.

Dans 2 cas, il est noté une association morbide ayant pu déclencher ou favoriser la survenue de cette décompensation. Il s'agit dans ces 2 cas, d'une valvulopathie mitrale : IM (obs. n° 73), RM (obs. n° 64), dont le retentissement hémodynamique ne paraît pas négligeable.

7° Durée du stade III B

- 3 fois (23 % des cas), les patients sont perdus de vue ; respectivement 2, 2 et 7 ans après l'installation de ce stade.

- 4 fois (31 % des cas), les patients font l'objet d'une correction chirurgicale en raison d'une évolution menaçant le pronostic vital. Cette intervention est réalisée 3 à 13 ans après l'installation de ce stade (moyenne : 8 ans).

- 6 fois (46 % des cas), l'évolution est marquée par un décès qui survient 2 à 12 ans après l'installation de ce stade (moyenne 6 ans et demi).

CONCLUSION

Les données qui précèdent, obtenues chez des patients dont l'évolution a pu être reconstituée depuis la naissance jusqu'à des âges variant de 38 à 79 ans, apportent une contribution à l'étude de l'histoire naturelle de la maladie d'EBSTEIN et de son pronostic après l'âge de 37 ans.

* Le premier stade est celui de la période de latence clinique. Sa durée est extrêmement variable ; la fin de cette période est marquée par l'apparition des premiers troubles fonctionnels qui se situe :

- avant l'âge de 10 ans chez 30 % environ des patients étudiés ;
- avant l'âge de 20 ans chez 50 % des patients étudiés ;
- avant l'âge de 40 ans chez 80 % des patients étudiés.

Ce qui revient à dire que 20 % environ des sujets âgés de 40 ans sont indemnes de troubles fonctionnels. A titre exceptionnel, la maladie d'EBSTEIN peut rester latente jusqu'à un âge relativement avancé et constituer une découverte d'autopsie (3 cas sur 55 dans la série qui fait l'objet de ce travail).

* Le deuxième stade est caractérisé par des troubles fonctionnels modérés compatibles avec une vie normale ou sub-normale. Il tient une place importante chez ces patients ; en effet, 49 des 55 patients sont à ce stade à un moment de l'évolution. Cette phase où les troubles fonctionnels sont modérés se prolonge sur plusieurs décennies : 25 ans en moyenne. Elle est parfois interrompue par une mort subite qui contraste avec la bonne tolérance fonctionnelle apparente. Cette éventualité habituellement liée à un trouble rythmique ou à un accident thrombo-embolique survient chez 12 % des patients qui sont à ce stade et représente 27 % du total des décès.

* Le troisième stade marque la décompensation de la cardiopathie. Il débute à un âge variable qui se situe toujours après 27 ans, et habituellement, entre 40 et 50 ans. Cette décompensation peut revêtir 2 aspects avec au premier plan de la scène clinique :

- soit l'aggravation rapide des troubles fonctionnels antérieurs auxquels viennent s'associer plusieurs manifestations nouvelles (syncopes, douleurs thoraciques, accidents thrombo-emboliques, éventuellement cyanose et stase veineuse périphérique) donnant une impression d'évolutivité (stade III A) ;

- soit l'installation insidieuse d'une scène de stase veineuse isolée tandis que la tolérance fonctionnelle à l'effort s'effondre (stade III B).

L'apparition des stades III A et III B marque un tournant dans l'évolution de la cardiopathie. En effet, l'aggravation des troubles fonctionnels, associée ou non à des signes de stase périphérique importante, laisse présager la survenue d'un état gravement invalidant ou le décès dans un délai relativement bref : 5 ans en moyenne.

La mortalité exceptionnelle au stade I, peu marquée au stade II, devient ici une éventualité fréquente en dehors de toute tentative de correction chirurgicale ; elle concerne en effet 49 % des patients au stade III (soit 60 % de l'ensemble des décès) ; elle survient en moyenne 2 ans et demi après le début du stade III A et 6 ans et demi après le début du stade III B.

/ EVOLUTION EN FONCTION DE LA CYANOSE . /

L'ancienneté de la cyanose, son absence sont précisées dans 43 observations.

I - Chez 13 patients, la cyanose est permanente et apparue précocement (avant 20 ans) :

- Entre 37 et 50 ans :

- . 2 patients sont perdus de vue ;
- . 4 patients sont décédés ;
- . 5 patients sont opérés en raison d'une évolution menaçante.

- Au-delà de 50 ans :

- . 2 patients survivent sans avoir été opérés (18 %).

II - Chez 8 patients, la cyanose est permanente et apparue tardivement (après 37 ans).

- Au cours des dix années qui font suite à l'installation de la cyanose :

- . 2 patients sont perdus de vue ;
- . 4 patients sont décédés dans un délai moyen de 4 ans ;
- . 2 patients sont opérés.

III - Chez 32 patients, la cyanose reste absente ou intermittente au-delà de 37 ans :

- Entre 37 et 50 ans :

- . 11 patients sont perdus de vue ;
- . 3 patients sont décédés ;
- . 3 patients sont opérés en raison d'une évolution menaçante.

- Au-delà de 50 ans :

- . 15 patients survivent sans avoir été opérés (71 %).

Ainsi, la cyanose permanente constitue de façon évidente un élément de pronostic défavorable dans cette série de patients affectés d'une maladie d'EBSTEIN et âgés de plus de 37 ans :

- 18 % des patients affectés d'une cyanose précoce survivent au-delà de 50 ans ;
- 71 % des patients indemnes de cyanose permanente survivent au-delà de 50 ans.

/ EVOLUTION EN FONCTION DE L'AGE D'APPARITION DES PREMIERS /
/ TROUBLES FONCTIONNELS /

L'âge auquel apparaissent les premiers troubles fonctionnel est précisé dans 52 observations.

I - Chez 24 patients, les premiers troubles fonctionnels apparaissent avant 17 ans :

- Entre 37 et 50 ans :

- . 6 patients sont perdus de vue ;
- . 5 patients sont décédés ;
- . 8 patients sont opérés en raison d'une évolution menaçante.

- Au-delà de 50 ans :

- . 5 patients survivent sans avoir été opérés (27 %).

II - Chez 18 patients, les premiers troubles fonctionnels apparaissent entre 17 et 37 ans :

- Entre 37 et 50 ans :

- . 9 patients sont perdus de vue ;
- . 3 patients sont décédés ;
- . 2 patients sont opérés en raison d'une évolution menaçante.

- Au-delà de 50 ans :

- . 4 patients survivent sans avoir été opérés (44 %).

III - Chez 6 patients, les premiers troubles fonctionnels apparaissent entre 37 et 50 ans :

- Entre 37 et 50 ans :

- . 1 patient est opéré en raison d'une évolution menaçante ;

- Au-delà de 50 ans :

- . 5 patients survivent sans avoir été opérés.

Ainsi, l'ancienneté des premiers troubles fonctionnels constitue un élément de pronostic défavorable :

- 27 % des patients troublés avant 17 ans, survivent au-delà de 50 ans ;
- 44 % des patients dont les premiers troubles sont apparus entre 17 et 37 ans, survivent au-delà de 50 ans ;
- 83 % des patients dont les premiers troubles sont apparus entre 37 et 50 ans, survivent au-delà de 50 ans.

/ ELEMENTS DU PRONOSTIC /

Parmi les éléments capables d'orienter le pronostic, il semble que l'on puisse essentiellement retenir : la cyanose, la stase veineuse périphérique, les troubles fonctionnels aggravés, l'ancienneté des premiers troubles, certaines données para-cliniques.

I - La cyanose

Dans la série des patients qui fait l'objet de cette étude, la cyanose est 2 fois plus fréquente et généralement plus marquée chez les patients qui ont atteint le stade III que chez ceux qui restent au stade II. Les chances de survie au-delà de 50 ans sont très réduites lorsque la cyanose est permanente avant l'âge de 20 ans, tandis que la majorité des patients indemnes de cyanose à l'âge de 37 ans dépassent l'âge de 50 ans. Lorsque la cyanose apparaît tardivement après 37 ans, elle traduit toujours la décompensation de la cardiopathie.

La signification péjorative de la cyanose ressort également des données de la littérature :

- KUMAR et coll. (75) évaluent respectivement le taux de mortalité 8 ans après le premier examen à 94 %, 60 % et 21 % si la cyanose est importante, modérée, et absente.

- FISCHER-HANSEN et coll. (43) observent 7 décès chez 12 patients cyanosés (âge moyen du décès : 22 ans) et seulement 2 décès à 44 et 61 ans, parmi 10 patients non cyanosés.

- BIALOSTOZKY et coll. (15) insistent sur la gravité de l'accentuation de la cyanose.

II - Les signes de stase veineuse périphérique importante

Dans la série des patients qui font l'objet de cette étude, les signes de stase veineuse périphérique caractérisent le stade III B et se rencontrent volontiers au stade III A. Leur apparition s'accompagne d'une forte mortalité à brève échéance (6 ans $\frac{1}{2}$ pour le stade III B, 2 ans $\frac{1}{2}$ pour le stade III A).

Les données de la littérature confirment la gravité du pronostic lorsque surviennent des signes d'insuffisance cardiaque :

- KUMAR et coll. (75) observent 12 décès sur 13 patients parvenue au stade d'insuffisance cardiaque ; le décès survient dans un délai de moins de 4 ans.

- HANSEN et coll. (43) notent que l'apparition de signes d'insuffisance cardiaque laisse présager une évolution mortelle à court terme et aucun des patients ne survit plus de 4 ans à l'installation de ces signes.

- BIALOSTOZKY et coll. (15), GENTON et BLOUNT (51) notent également la valeur pronostique de l'insuffisance cardiaque mais insistent sur la possibilité d'une survie relativement prolongée avec des phases d'amélioration sous traitement médical.

III - L'aggravation rapide des troubles fonctionnels

Dans la série des patients qui font l'objet de ce travail, l'aggravation rapide des troubles fonctionnels associés à l'apparition de syncopes, de douleurs thoraciques, d'accidents thrombo-emboliques est caractéristique du stade III A. A ce stade, la survie des patients est menacée à brève échéance : 41 % des patients meurent dans un délai moyen de 2 ans $\frac{1}{2}$ et 41 % font l'objet d'une tentative de correction chirurgicale.

Dans la littérature, la majorité des auteurs s'accorde pour reconnaître une valeur péjorative à l'aggravation des troubles fonctionnels :

- BIALOSTOZKY et coll. (15) notent la fréquence des troubles rythmiques dans le groupe des patients à forte mortalité.

- FISCHER-HANSEN et coll. (43) insistent sur la valeur pronostique des syncopes, des douleurs thoraciques, des accidents emboliques au sein d'un tableau d'insuffisance cardiaque ou de dyspnée permanente.

IV - L'âge d'apparition des troubles fonctionnels

Dans la série des patients qui font l'objet de ce travail, l'âge auquel apparaissent les premiers troubles fonctionnels semble influencer l'évolution à long terme. En effet, le taux de survie au-delà de l'âge de 50 ans, en de hors de toute intervention chirurgicale est étroitement lié à l'ancienneté des premiers troubles ; il est de :

- 27 % lorsque ces troubles apparaissent avant 17 ans ;
- 44 % lorsque ces troubles apparaissent entre
17 et 37 ans ;
- 83 % lorsque ces troubles apparaissent entre
37 et 50 ans.

V - Les données paracliniques

Dans la série des patients qui font l'objet de ce travail, l'analyse des données paracliniques montre que certains traits (électrocardiographiques, radiologiques, hémodynamiques) sont observés avec une fréquence sensiblement différente selon le stade évolutif (II, III A, III B) des trois groupes étudiés. La valeur pronostique qui semble se dégager de ces différences doit être interprétée avec prudence en l'absence de précision concernant l'évolution de ces données chez un même patient.

- Le rythme cardiaque est habituellement sinusal dans le groupe des patients au stade II et III A et la fibrillation auriculaire est presque constante dans le groupe des patients au stade III B. L'absence de précision concernant l'ancienneté de la fibrillation auriculaire ne permet pas de préciser si cette dernière est la cause ou la conséquence de la décompensation des patients du stade III B.

Il en est de même pour l'hypertrophie auriculaire droite plus marquée et plus fréquente chez les patients du stade III B.

- L'absence de cardiomégalie ou la présence d'une cardiomégalie modérée ($RCT < 0,60$) n'est observée que dans le groupe des patients du stade II. Par contre, une cardiomégalie importante ou très importante, bien que constante au stade III, peut se rencontrer au stade II.

- Les données hémodynamiques ne semblent pas apporter d'argument pronostique supplémentaire.

La plus grande fréquence de la désaturation artérielle au stade III ne fait que confirmer la valeur de la cyanose. De même, l'élévation de la $\overline{POD}$ et de la $\overline{PAP}$ au stade III B, s'accorde avec la fréquence de la fibrillation auriculaire à ce stade.

- Dans la littérature :

1° Une signification pronostique est attribuée à l'HAD :

. KUMAR et coll. (75) JUGDUTT et coll (70) trouvent une élévation significativement plus marquée de l'onde P chez les patients décédés et constatent que la présence d'une hypertrophie auriculaire droite importante laisse présager une survie limitée.

. FISCHER-HANSEN et coll. (43) arrivent aux mêmes conclusions, et précisent que l'hypertrophie auriculaire droite est en rapport avec l'importance de la sténose tricuspidiennne fonctionnelle. Plus la sténose est marquée, plus l'HAD et le shunt droit-gauche sont importants, et plus le pronostic est sévère.

2° Par contre, la valeur pronostique de la cardiomégalie suscite des discussions :

. KUMAR et coll. (75), FISCHER-HANSEN et coll. (43), WATSON (134) trouvent une corrélation faiblement significative entre l'importance de la cardiomégalie et le taux de mortalité. Pour KUMAR et coll. (75), le taux de mortalité 8 ans après le premier examen, est respectivement de 73 %, 35 % et 0 % en présence d'une cardiomégalie importante, modérée, et absente. Cependant, malgré une cardiomégalie importante, certains patients peuvent survivre plus de 20 ans. Ainsi, la taille du coeur n'est pas un élément de pronostic fiable pour l'ensemble des auteurs.

3° Les données hémodynamiques ne semblent pas comporter selon FISCHER-HANSEN et coll. (43) de signification pronostique valable.

CONCLUSION

En définitive, il apparaît que le pronostic de la maladie d'EBSTEIN, après 37 ans, repose essentiellement sur la cyanose, le stade évolutif, la date d'apparition des premiers troubles fonctionnels. Un patient de plus de 37 ans, modérément troublé sur le plan fonctionnel et depuis quelques années seulement, indemne de cyanose et de stase veineuse périphérique, a de bonnes chances de se maintenir dans une relative stabilité pendant une dizaine d'années. Un patient chez qui s'installent une cyanose franche, et/ou des troubles fonctionnels aggravés et/ou des signes de stase périphérique, risque une évolution invalidante ou mortelle dans un délai de 2 à 4 ans. Il semble donc que de tels signes (cyanose franche, stase périphérique, troubles fonctionnels aggravés) doivent dès leurs premières manifestations conduire à discuter l'indication d'une correction chirurgicale.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Douze patients parmi les 76 sujets âgés de plus de 37 ans étudiés, ont fait l'objet d'une tentative de correction chirurgicale de leur cardiopathie.

L'indication opératoire est posée sur la présence de troubles fonctionnels sévères, correspondant :

- 7 fois au stade III A ;
- 5 fois au stade III B.

/ METHODES CHIRURGICALES /

I - Interventions palliatives

- Fermeture isolée de la communication inter-auriculaire :
1 cas opéré en 1954 (obs. n° 11)
- Anastomose cavo-pulmonaire :
1 cas opéré en 1961 (obs. n° 23)

Le recours à ces interventions, actuellement abandonnées pour la première et dépassée chez l'adulte pour la seconde, s'explique par leur date de réalisation qui est antérieure aux premiers succès des corrections directes : BARNARD et SCHRIRE - 1963 (12), HARDY et coll. - 1964 (60).

II - Interventions à visée correctrice directe

- Opération de HUNTER-LILLEHEI-HARDY (68,60)
2 cas (obs. n° 30-36)

Ce type d'intervention n'est réalisable qu'en présence d'une valve tricuspide antérieure de grande dimension et dont le degré de dystrophie est modéré.

Elle a pour but :

- + d'assurer la continence valvulaire à l'aide de la valve antérieure en créant une valve mono ou bicuspidé ;
- + d'effacer le ventricule droit atrialisé.

Elle repose sur la mise en place d'une série de points destinés à remonter la ligne d'insertion des valves déplacées au niveau de l'anneau auriculo-ventriculaire et disposés de façon à réduire la taille de cet anneau.

- Opérations comportant un remplacement valvulaire :
8 cas

Ces interventions sont réalisables quelque soit le type de la malformation tricuspidiennne.

Elles diffèrent par :

+ Le type de prothèse utilisé :

- . homogreffe : 1 cas (obs. n° 60)
- . hétérogreffe : 1 cas (obs. n° 74) valve de HANCOCK ;
- . valve artificielle : 6 cas :
 - * valve de Starr (obs. n° 46, 47, 65)
 - * valve de Bjork (obs. n° 54)
 - * valve de Wada (obs. n° 59)
 - * valve spéciale à bille et à double cage (obs. n° 26)

+ Le niveau d'insertion septal de la prothèse :

- . 4 fois en position supra-coronarienne (obs. n° 46, 47, 54, 65) en raison du risque de lésion des voies de conduction ;
- . 4 fois sur l'anneau auriculo-ventriculaire (obs. n° 26, 59, 60, 74). Dans un cas (obs. n° 59), les voies de conduction sont repérées en cours d'intervention à l'aide d'une électrode.

+ La plicature du ventricule droit atrialisé pratiquée :

- . 3 fois (obs. n° 46, 54, 59, 60)

A ces deux types d'intervention (opération de HUNTER-LILLEHEI-HARDY, remplacement valvulaire) s'associent :

- La fermeture d'une éventuelle communication inter-auriculaire par suture directe ou à l'aide d'un patch (obs. n° 30, 46, 47, 54, 59, 60, 65) ;

- Une atrioplastie afin de réduire les dimensions de l'oreillette droite (obs. n° 60) ;

- La mise en place d'électrodes de stimulation épiscar-dique en fin d'intervention, afin de prévenir la survenue d'un BAV post-opératoire.

/ RESULTATS POST-OPERATOIRES /

I - Mortalité

Cinq patients sont décédés :

- Un en cours d'intervention (patiente opérée en urgence obs. n° 65) ;

- Trois dans les suites opératoires immédiates :

. par trouble rythmique ventriculaire (obs. n° 74) ;

. après fermeture isolée de la communication inter-auriculaire alors que la malformation tricusp-i-dienne était méconnue (obs. n° 11) ;

. par nécrose myocardique secondaire à la ligature de la coronaire droite par un point de suture de la prothèse valvulaire (obs. n° 54).

- Un, 2 mois $\frac{1}{2}$ après l'intervention, par trouble rythmique paroxystique, lorsque l'état du patient était transformé (obs. n° 36).

II - Evolution post-opératoire

Sept patients sont vivants au moment de la publication de leur observation. Le recul varie de 5 mois à 5 ans (moyenne : 2 ans $\frac{1}{2}$).

Résultats cliniques

L'état fonctionnel des patients apparaît transformé : régression de l'asthénie, dyspnée d'effort nulle ou modérée. Trois patients ont repris une activité professionnelle. Cependant, les troubles rythmiques supra-ventriculaires récidivent dans un cas nécessitant une cardioversion (obs. n° 46).

La cyanose disparaît dans tous les cas après fermeture de la déhiscence septale. Un seul patient reste cyanosé après anastomose cavo-pulmonaire.

Les signes de stase veineuse périphérique s'effacent dans tous les cas sauf un (obs. n° 59), où ils persistent de façon modérée.

La persistance d'une insuffisance tricuspidiennne appréciée cliniquement est mentionnée dans 2 observations : après intervention de HUNTER-LILLEHEI-HARDY (obs. n° 36), après mise en place d'une prothèse de WADA (obs. n° 59). Dans cette observation, l'étude phonomécanographique révèle une régurgitation tricuspidiennne importante liée à la dysfonction de la prothèse, qui s'atténue après ralentissement du rythme cardiaque par les digitaliques.

Résultats électrocardiographiques

Le rythme cardiaque à l'état basal est inchangé par rapport à l'état pré-opératoire, à l'exception des cas appareillés pour BAV complet permanent.

Un BAV complet survient dans les suites opératoires immédiates 2 fois. Il est définitif dans un cas (obs. n° 60) ; il est transitoire et récidive 2 ans $\frac{1}{2}$ après l'intervention dans l'autre cas (obs. n° 47).

Aucune précision n'est fournie sur l'évolution de l'hypertrophie auriculaire droite. La morphologie du bloc de branche droit ne varie pas ainsi que l'axe de QRS à l'exception d'un cas (obs. n° 59) où il est noté une rotation axiale vers la gauche.

Dans un cas (obs. n° 26), le syndrome de Wolff Parkinson et White disparaît après remplacement valvulaire sans qu'aucun geste délibéré n'ait été réalisé sur les voies de conduction.

Résultats radiologiques

Le rapport cardiorthoracique (RCT) diminue de façon notalbe dans tous les cas. Dans l'observation n° 59, qui bénéficie d'un recul post-opératoire relativement important, le rapport cardio-thoracique atteint ^{0,76} 5 ans après l'intervention au lieu de 0,90 dans la période pré-opératoire.

Le débord auriculaire droit diminue de façon considérable (obs. n° 26, 30, 46, 59, 60) et la vascularisation tend généralement à s'améliorer (obs. n° 30, 59, 60).

Résultats hémodynamiques et angiographiques

Une étude hémodynamique post-opératoire est réalisée chez 4 patients et complétée par une angiographie dans 2 cas.

Dans un seul cas (obs. n° 30), les résultats hémodynamiques sont satisfaisants après intervention de LILLEHEI-HARDY. Les pressions des cavités droites sont sub-normales, le débit cardiaque est légèrement accru, et il n'existe pas d'insuffisance tricuspidiennne. Ce bon résultat est confirmé par une épreuve d'effort.

Dans les trois autres cas, les résultats paraissent insuffisants :

- persistance d'une pression auriculaire droite élevée ($\overline{\text{POD}} = 10 \text{ mmHg}$) avec insuffisance tricuspidiennne résiduelle après intervention de LILLEHEY-HARDY (obs. n° 36) ;
- franche élévation des pressions des cavités droites avec débit cardiaque sensiblement identique au débit pré-opératoire après mise en place d'une homogreffe. Ce résultat semble lié à l'effet de sténose de la valve et à la mauvaise qualité

du ventricule droit ; l'angiographie révèle un ventricule dilaté et hypokinétique (obs.n° 60).

- retour de la pression auriculaire à une valeur normale mais persistance d'une insuffisance tricuspide par dysfonctionnement de la prothèse et effondrement du débit cardiaque après mise en place d'une valve de WADA (obs. n° 59). L'épreuve d'effort s'accompagne d'une franche élévation de la $\overline{\text{POD}}$ et d'une faible élévation du débit cardiaque. L'angiographie révèle comme pour le cas précédent, une cavité ventriculaire droite très dilatée dont la valeur fonctionnelle est médiocre.

COMMENTAIRE

I - L'évolution post-opératoire du seul patient de cette série qui a fait l'objet d'une fermeture isolée du défaut septal s'accorde avec les mauvais résultats habituels de ce type d'intervention.

Dans les séries de la littérature, le taux de mortalité lié à la fermeture isolée de la CIA est voisin de 80 % (BAILLOT - 11 ; RONDEPIERRE - 107) ; quelques patients seulement ont été améliorés parfois pendant plusieurs années (JUGDUTT et coll. - 70 ; YOKOAMA et coll. - 141 ; WRIGHT -138).

Actuellement, ce type d'intervention doit être réservé aux rares formes comportant :

- soit un shunt gauche-droit auriculaire important, prédominant ou exclusif ;
- soit un shunt droit-gauche modéré accompagnées d'accidents thrombo-emboliques itératifs (Mac FAUL - 85).

II - Une anastomose cavo-pulmonaire a été réalisée dans un seul cas de cette série, et l'évolution post-opératoire de ce patient apparaît très favorable à brève échéance. Pour la majorité des auteurs le taux de mortalité attribué à cette intervention est évalué à environ 40 % (BAILLOT - 11 ;

RONDEPIERRE - 107). Après un assez bon résultat immédiat, la majorité des survivants doivent être réopérés avec un risque opératoire important en raison de la dégradation progressive de leur état (D'ALLAINE et coll. - 3).

Actuellement, cette intervention est réservée aux formes de l'enfant qui ne peuvent bénéficier d'un remplacement valvulaire en raison de la taille parfois réduite de l'anneau auriculo-ventriculaire et d'un ventricule droit hypoplasique.

III - Le choix du type de l'intervention à visée correctrice directe (intervention de HUNTER-LILLEHEI-HARDY, remplacement valvulaire) dépend du degré de la malformation tricuspidiennne et de l'état de la valve antérieure. En ce qui concerne le remplacement valvulaire, la tendance actuelle est en faveur de l'insertion d'une homo ou d'une hétérogrefe dont le risque thrombogène est moindre que celui des prothèses valvulaires et libère de la servitude du traitement anticoagulant (EISENMANN et coll. - 35 bis).

Parmi les 10 patients de cette série qui ont fait l'objet d'une correction directe, 3 meurent dans les suites post-opératoires précoces ; l'état pré-opératoire de ces 3 patients était particulièrement précaire et leur cardiomégalie parmi les plus importantes.

Chez les patients qui survivent au-delà du 3e mois post-opératoire, l'amélioration de la tolérance fonctionnelle apparaît constante et se maintient chez ceux pour qui le recul dépasse 3 ans. Cependant chez quelques patients, les troubles rythmiques persistent ou récidivent dans un délai variable.

Cette amélioration fonctionnelle va de pair avec la disparition de la cyanose, la diminution ou la régression des signes de stase veineuse périphérique et la diminution de la cardiomégalie.

Le rythme cardiaque est inchangé par rapport à l'état pré-opératoire, en dehors des cas (30 % des survivants) où apparaît un BAV post-opératoire.

Par contre, les résultats hémodynamiques ne sont pas aussi favorable que ne le laisse penser l'amélioration clinique. Le dysfonctionnement de la prothèse tricuspидienne et la médiocre qualité du ventricule droit très dilaté paraissent à l'origine de ces résultats hémodynamiques insuffisants.

Ces constatations s'accordent avec celles recueillies dans la littérature : (2)

La mortalité liée aux interventions à visée correctrice directe est sensiblement voisine pour les différents types d'opération : 30 % chez les sujets âgés de plus de 15 ans (WATSON - 134). Cependant, le taux de mortalité des homo ou des hétérogreffes est légèrement plus faible : 20 % (RONDEPIERRE - 107). Par ailleurs, les tentatives de correction chirurgicale conservatrice sur un appareil tricuspидien trop altéré expliquent la mortalité plus importante de l'intervention de HUNTER-LILLEHEI-HARDY dans certaines séries (BLONDEAU et coll. - 17).

Dans les séries de d'ALLAINE et coll. (3) Mac FAUL et coll. (85) SOLOVLEV (118), RONDEPIERRE (107) il est observé chez les survivants une amélioration fonctionnelle plus ou moins nette ; mais le recul post-opératoire chez ces patients ne dépasse pas 6 à 7 ans.

Les troubles rythmiques supraventriculaires récidivent souvent à distance de l'intervention parfois dans un délai de plusieurs années (BLONDEAU et coll. - 17). Aussi, certains auteurs proposent-ils l'interruption systématique des voies de conduction aberrantes au cours de l'intervention après cartographie épicaordique lorsque les troubles rythmiques sont fréquents dans la période pré-opératoire. (MacFAUL et coll. - 85).

La cardiomégalie reste souvent importante, surtout lorsque le ventricule droit atrialisé n'a pas été effacé par une plicature.

(2) Cf page 8

Le BAV post-opératoire est relativement fréquent pour la majorité des auteurs : 3 cas sur 8 survivants (BLONDEAU et coll. - 17), 30 % des cas (STEWART et coll. - 120 bis), 54 % des cas (RONDEPIERRE - 107). Par contre, SOLOVLEV (118) ne mentionne aucun cas de BAV sur une série de 29 remplacements valvulaires en position sous coronaire. Pour éviter les BAV post-opératoires, BARNARD et SCHRIER (12), LILLEHEI et GANNON (79) ont proposé de déporter l'implantation de la valve ou de la greffe à distance des voies de conduction mais les suites opératoires prouvent que le risque de BAV n'est pas éliminé pour autant. Aussi BLONDEAU et coll. (17) estiment-ils que la fixation de la valve en position normale n'est pas plus dangereuse et procure à la valve une obliquité plus satisfaisante.

Pour expliquer certains mauvais résultats, JUGDUTT et coll. (70) suggèrent le rôle des lésions associées, la mauvaise qualité du ventricule droit, et la non plicature du ventricule droit atrialisé lorsqu'il est le siège de mouvements paradoxaux et de taille importante.

A l'instar des cardiopathies rhumatismales, Mac FAUL et coll. (85) estiment que le degré de la cardiomégalie influence le risque opératoire et les résultats à long terme. Aussi cet auteur préconise la cure chirurgicale de la cardiopathie devant l'augmentation progressive de la taille du coeur.

Il serait effectivement logique chez les sujets âgés de plus de 37 ans de poser l'indication chirurgicale assez précocement avant que la cardiomégalie, la fibrillation auriculaire, l'altération de la fonction du ventricule droit ne viennent compromettre la qualité du résultat chirurgical. Mais la mortalité opératoire et post-opératoire reste élevée ; faute d'observations assez nombreuses, il reste difficile d'évaluer valablement l'évolution éloignée après correction chirurgicale. D'autre part, chez les sujets qui atteignent 37 ans, l'évolution spontanée de la maladie d'EBSTEIN est capable de se prolonger longtemps avec des troubles fonctionnels discrets. Dans ces conditions, et pour le moment, il semble

raisonnable de n'envisager la cure chirurgicale qu'en présence de troubles fonctionnels évolutifs, de cyanose permanente ou de signes de stase veineuse périphérique.

C O N C L U S I O N S

=====

L'évolution de la maladie d'EBSTEIN chez le nouveau-né, l'enfant, l'adulte jeune, est actuellement bien connue. Les enquêtes qui tiennent compte de la mortalité du premier âge fixent à 13 ans la durée moyenne de la vie ; celles qui négligent les décès survenus avant l'âge d'un an évaluent à 37 ans l'espérance de vie. Mais 10 % environ de l'ensemble des cas de maladie d'EBSTEIN bénéficient d'une évolution prolongée au-delà de 37 ans. Cette variété de maladie d'EBSTEIN qui évolue au-delà de l'âge de 37 ans n'a été jusqu'à présent que fort peu étudiée et fait l'objet du présent travail.

Ce travail repose sur 76 cas de patients, atteints de maladie d'EBSTEIN et âgés de 38 à 84 ans : 3 cas personnels, 73 cas recueillis dans la littérature.

Dans une première partie, les principaux traits cliniques, paracliniques, anatomiques, caractérisant la maladie d'EBSTEIN des sujets âgés de plus de 37 ans, sont analysés et comparés à ceux des sujets plus jeunes.

Dans une deuxième partie, l'évolution de 55 des 76 patients est reconstituée depuis la prime enfance ; cette reconstitution apporte une contribution à l'étude de l'histoire naturelle et du pronostic de cette cardiopathie.

ETUDE ANALYTIQUE ET COMPARATIVE

Les principaux traits cliniques, paracliniques, anatomiques, recueillis chez les patients âgés de plus de 37 ans, ne diffèrent pas sensiblement de ceux qui sont classiquement décrits au cours de la maladie d'EBSTEIN.

Quelques données cependant s'écartent du tableau habituel :

- la prédominance du sexe féminin : 45 femmes, 28 hommes ; chez les sujets plus jeunes, la répartition des sexes montre généralement un nombre égal d'hommes et de femmes ;

- la moindre fréquence de la cyanose permanente qui est observée chez 43 % des sujets âgés de plus de 37 ans, alors qu'elle est présente dans près de 80 % des cas chez les sujets plus jeunes. Parallèlement à la moindre fréquence de la cyanose, le shunt droit-gauche auriculaire est également plus rare ;

- les accidents thrombo-emboliques qui semblent d'autant plus fréquents que l'âge des sujets est plus élevé. Ils sont notés chez 10 % des sujets jeunes, 20 % des sujets de la présente étude, 25 % des sujets âgés de plus de 50 ans ;

- la fibrillation auriculaire qui existe chez un quart des patients âgés de plus de 37 ans, alors qu'elle est exceptionnellement mentionnée avant cet âge ;

- le degré de la cardiomégalie, l'aire cardiaque est très accrue ($RCT > 0,60$), deux fois plus souvent que chez les patients plus jeunes. Ce fait est en accord avec la notion habituellement admise d'une accentuation progressive du volume cardiaque au fil des années ;

- il serait logique que les anomalies anatomiques (degré du déplacement des valves tricuspidiennes et de l'hypoplasie de la paroi du ventricule droit sous-jacent) qui semblent jouer un rôle important dans la physiopathologie et le pronostic, soient moins importantes dans les formes dont l'évolution est prolongée. En fait, faute de renseignements suffisants, l'évaluation précise de ces données s'est révélée impossible dans ce groupe de patients.

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'HISTOIRE NATURELLE ET DU PRONOSTIC

Chez les patients atteints de maladie d'EBSTEIN et âgés de plus de 37 ans, les premiers troubles fonctionnels sont apparus avant l'âge de 10 ans dans 30 % des cas, avant l'âge de 20 ans dans 45 % des cas, avant l'âge de 40 ans dans 80 % des cas. A titre exceptionnel, la maladie d'EBSTEIN peut être une découverte d'autopsie chez des sujets de plus de 50 ans décédés d'une affection intercurrente.

Les premiers troubles, asthénie, dyspnée d'effort, palpitations et la cyanose lorsqu'elle est présente (30 % des cas), sont habituellement modérés et compatibles avec une activité socio-professionnelle normale ou sub-normale ; 30 % des femmes de cette série ont pu mener à terme une ou plusieurs grossesses. Ce stade évolutif, caractérisé par des troubles modestes, est capable de se maintenir longtemps : 25 ans en moyenne à partir des premières manifestations fonctionnelles dans la série étudiée.

Une mort subite habituellement liée à un trouble rythmique ou à un accident thrombo-embolique interrompt brutalement cette évolution dans 12 % des cas. Mais le plus souvent, l'évolution se fait vers une décompensation de la cardiopathie qui survient toujours après l'âge de 27 ans et habituellement entre 40 et 50 ans. Cette décompensation s'exprime par :

- l'apparition ou l'aggravation de la cyanose dans 70 % des cas ;
- la survenue d'une scène d'insuffisance cardiaque avec oedème des membres inférieurs dans 62 % des cas ;
- l'accentuation des troubles fonctionnels antérieurs auxquels s'associent des syncopes, des accidents thrombo-emboliques, des douleurs thoraciques, Ce stade de décompensation aboutit à un état gravement invalidant et au décès qui survient en moyenne, dans un délai de 5 ans.

Ces données évolutives recueillies chez des patients âgés de plus de 37 ans, dont l'histoire naturelle a pu être reconstituée depuis la prime enfance, permet d'attribuer une signification pronostique péjorative aux éléments suivants :

- la précocité des premiers troubles fonctionnels ;
- la cyanose permanente, qu'elle se soit manifestée dès l'adolescence avant l'âge de 20 ans, ou qu'elle survienne tardivement après 37 ans ;
- l'insuffisance cardiaque avec stase périphérique ;

- l'accentuation de la dyspnée, des désordres rythmiques ; l'apparition de syncopes, de douleur thoracique, d'accidents emboliques.

Ainsi, un patient de plus de 37 ans, indemne de cyanose ou d'insuffisance cardiaque, affecté de troubles fonctionnels modérés, installés depuis quelques années seulement, a de bonnes chances de se maintenir dans un état de relative stabilité jusqu'à l'âge de 50 ans au moins ; un patient chez qui surviennent une cyanose franche, et/ou des troubles fonctionnels aggravés, et/ou des signes de stase périphérique, risque une évolution mortelle dans un délai moyen de 5 ans ; une telle éventualité conduit donc à discuter l'indication d'une correction chirurgicale.

Douze des 76 patients âgés de plus de 37 ans, retenus dans cette étude, ont fait l'objet d'une correction chirurgicale. La mortalité opératoire est lourde : 5 cas sur 12. Dans une observation personnelle (obs. n° 59), concernant une patiente de 50 ans, l'amélioration fonctionnelle et la réduction de l'aire cardiaque se maintiennent 5 ans après la mise en place d'une prothèse de WADA, malgré le dysfonctionnement de cette valve

En fait, il apparaît impossible d'apprécier les résultats de cette chirurgie dans cette série compte tenu : du petit nombre des cas opérés, de la multiplicité des méthodes chirurgicales réalisées, de l'absence de recul post-opératoire suffisant.

Le Doyen de la Faculté Lyon Sud

Le Président de la Thèse

Professeur J. NORMAND

Professeur A. GONIN

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

LYON, le 15 JUIN 1978

Le Président de l'Université Claude Bernard

Professeur D. GERMAIN

D O N N E E S A N A T O M I Q U E S

N°	Poids du coeur	CIA	Déplacement valvulaire			IT/RT	Thrombus OD	RP
			VS	VP	VA			
1		+	+	+	0			
2		0	+	+	0	IT		
3		0	+	+	0			
4		0	+	+	0	IT		
5		+	+	+	0			
6	425	+	+	+	+	IT	+	
8		+	0	0	+	0		
9		+	?	?	?	IT-RT		
10	680	+	+	+	0	IT	+	
11	455	+	+	+	±	IT		
12	430	+	+	+	0	0		
13	500	+	+	+	0	IT		
16	750	0	+	+	+	IT		
18		0	+	+	0	0		
19	665	+	+	+	0	IT		
25	320	+	+	+	±	IT		
26		+	0	+	0			
30		+	+	+	0	IT		
32	410	0	+	+	0		+	
33		+						

VS : valve septale

VP : valve postérieure

VA : valve antérieure

Abs : valve absente

TABLEAU I

D O N N E E S A N A T O M I Q U E S								
N°	Poids du coeur	CIA	Déplacement valvulaire			IT/RT	Thrombus OD	RP
			VS	VP	VA			
36		0	+	+	0		+	
38		0						+
39		0						
40		0						
41		+	+	+	0			
43		+						
44		+						+
46		+	+	+	0	IT		
47		+	+	Abs	+			
54		+	+	+	0	IT		
55	380	+	±	+	±	IT		
56	460	+	+	+	0	RT	+	+
58	400	0	+	+	+			
59		+	+	Abs	0	IT		
60		+	+	+	0	IT		
62		0	+	+	0			
64		+	+	0	0			
65		+						
74		0	+	+	+	IT		
VS : valve septale VP : valve postérieure VA : valve antérieure Abs : valve absente								

TABLEAU I (suite)

D O N N E E S C L I N I Q U E S																																	
	2	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30	31	32	33	34	35	
ASTHENIE				+	+	0	0		+	0		+	0	0	0	0	0	0	+	+	0	+	+	+	+	+	+	0	+	+	+	+	
DYSYPNEE D'EFFORT				+	+	0	0	+	+	0	+	0	+	+	+	0	0	0	+	0	+	+	+	+	+	+	+	+	0	+	+	+	+
PALPITATIONS				0	+	+	0	0	0	0	+	+	+	0	+	0	0	+	+	0	+	+	0	+	+	+	+	0	+	+	+	+	+
DOULEURS Thx.				+	0	0	0	+	0	0	+	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	+	0	0	0	+	0	+	+	+	+	+	0
SYNCOPEs				0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	+	0	+	0	0	0
CYANOSE	0	+	+	+	+	0	0	+	+	+	+	0	0	+	+	0	0	0	+	+	+	+	+	0	+	0	0	0	0	0	+	+	0
HIPPOCRATISME	+	0	0	0	0	+	0	0	+	0	0	0	0	+	+	0	0	0	0	0	0	+	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
ERYTHROSE FACIALE				+											+			+								+				+	+	+	+
STASE JUGULAIRE				+	+	0	0	+	+	0	0	0	+	0	0	0	0	0	+	+	+	+	+	+	0	+	0	+	+	+	+	+	0
R.H.J.				+	+	0		+	+			0	0	+	+		0							0	+					+			
HEPATOMEGALIE				+	+	0	0	+	+	0		0	0	+	+	0			+	+	+	+	+	+	0	+	0	+	+	+	+	0	0
OEDEMES	0	+	+	+	+	0	0	+	+	0	0	0	0	+	0	0	0	0	0	0	+	0	+	+	0	+	0	0	+	+	0	0	0
POULS JUGULAIRE	0	0	+				+				0	0	0			0	0	0	+	+	+		+				0					+	+
POULS HEPATIQUE	0	+					+				0	0	0	0	0	0	0	0	+	+			0				0	0	+				+

TABEAU II

D O N N E E S C L I N I Q U E S																																					
		36	37	42	43	44	45	46	47	48	49	50	51	53	54	55	56	58	59	60	61	62	64	65	66	67	68	69	70	71	72	73	74	75	76		
ASTHENIE		+		+	0	+		0	+		0	+	0	+	0	+	0	+	0	+	0	+	0								+			+			
DYS-PNEE D'EF.		+	+	+	0	+	0	+	0	+	+	+	+	0	0	0	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+		
PALPITATIONS		+	0	+	+	+	+	+	+	+	+	0	+	0	+	+	+	+	0	+	+	+	+	+	+	0	+	0	0	0	0	0	0	0	0		
DOULEUR Thx		0		0	0	0	0	0	0	+	0	0	0	0	0	+	0	0	0	0					+	0	+	+	0	+	0		0	0	0		
SYNCOPE	+	0		0	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0		
CYANOSE	+	0	0	0	+	0	+	0	0	0	0	+	0	+	+	+	0	+	0	+	0	+	+	+	0	0	0	0	+	0	+	0	+	0	+	0	
HIPPOCRATISME		0	0	0	0	0	0	0	0	0	0		0	0	0	0	+	0	0	0	0	+	+	+	0	0	0	0	0	0	0	0	0	+	0	0	
ERYTH. FAC.		0		0	0	+	0	+	+	+							+	+	+					0	0	0	0	+	+	+	+	+		0	0	0	
STASE JUGUL.	+	0	0	+	+	0	+	+	0	+	+	+	0	+	0	0	0	+	+	0	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	0	0	
R.H.J.	+	0	0				0		0		+	+	0					+	+	0	+	+	+	+	+	+						+		0	0		
HEPATOMEGAL.	+	0	0	+			0	+	0	+	+	+	0		0	0	0	+	+	0	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	0	0	
OEDEMES	+	0	0	+			0	+	0	+	0	+	0	0	+	0	0	0	+	0	0	+	+	+	0	0	0	0	+	0	0	+	+	+	+	0	0
POULS JUGUL.		0										0						+																	0	0	0
POULS HEPAT.		0	0									0	0	0	0	0	0	+	+	0	0	+	+	+	0	0	0	0	+	+	+	+	+	+	0	0	0

TABLEAU II (suite)

DONNEES ELECTROCARDIOGRAPHIQUES								
	Rythme	PR	HAD	ÂQRS	QRS	B.B.	P.E.	Tr. rythme
6	RS	0,20	0	140	9	0	0	ESV
7	FA			120	16	BBDc		
8	RS	0,22	++	- 22	11	BBG	0	
9	RS							
10	FA			140	17	BBDc		
11	RS	0,22	++	- 30	15	BBDc	0	TPSV
12	RS	0,24	++	I	16	BBG	0	
13	RS	0,26	++	130	9	0	0	
14	RS		0	100		BBDi	0	
15	RS						WPW	
16	RS	0,24	0	150	20	BBDc	0	ESA
17	RS	0,23	++	30	12	BBDc	0	
18	FA				9	0	0	
19	RS	0,22	++	110	13	BBDc	WPW	
21	RS	0,10	0	15	8	0	LGL	
22						BBDi		TPSV
23	RS	0,22	++	120	13	BBDc	0	
24	FA					BBDc		
25	RS	0,24	++	120	11	BBDi	0	
26	RS		+				WPW	
B.B. : bloc de branche - P.E. : syndrome de pré-excitation I : ÂQRS indéterminé - L.G.L. : syndrome de LOWN-GANONG- LEVINE - +; onde P 2 mV ; ++ : P 2,5 mV								

TABEAU III

DONNEES ELECTROCARDIOGRAPHIQUES								
N°	Rythme	PR	HAD	ÂQRS	QRS	B.B.	P.E.	Tr. rythme
27	RS				10	BBDi	0	Brad. sin.
28	RS	0,20	0	120	11	BBDi	0	BAV 2/1
29	RS	0,21	+			BBDc	0	
30	RS	var.				BBD	0	RJ
31	RS	0,20	++	110	10	BBDi	0	TPSV
32	FA			150	13	BBDc		
33	RS	0,20	+	- 15	12	BBG	0	TPSV
34	RS	0,18	++	110	12	BBDc	0	
35	RS	0,22	++	120	16	BBDc	0	
36	FA					BBD	0	
37	RS	0,19	0	130	16	BBDc	0	
42	RS	0,20	0	80	11	BBDi	0	TAP
43	RS							
46	RS	0,24	++	I	9	0	0	
47	RS	0,16	++	115	14	BBDc	0	
48	FA			120	16	BBDc		
49	RS	0,22	+	- 30	10	BBDi	0	
51	RS	0,18	++	130	13	BBDc	0	
52					12		0	
53	RS		0				WPW	TPSV
Brad. sin. : bradycardie sinusale Var. : variable								

TABLEAU III(suite)

DONNEES ELECTROCARDIOGRAPHIQUES

N°	Rythme	PR	HAD	ÂQRS	QRS	B.B.	P.E.	Tr. rythme
54	FA			120	11	BBDi		
55	RS	0,26	0	- 50	12	BBDc	0	TPSV, BAVIII
56	RS	0,18	+	130	14	BBDc	0	
57					15	BBDc	0	
58	RS	>0,20	++	130	10	BBDc	WPW	TPSV, TV
59	FA			150	14	BBDc	0	
60	RS	0,24	++	150	15	BBDc	0	
61	RS	0,18	+	I	16	BBDc	0	BAV II
64	FA			150	14	BBDc	0	
65	FA							
66	RS							
67	RS							
68	RS							
69	RS							
70	RS	0,16	+	- 30	16	BBDc	0	
71	RS						WPW	TPSV
72	RS							TAP
73	FA			I	13	BBDc		ESV
74	FA			150	14	BBDc	0	
75	RS	0,19	++	I	16	BBDc	0	Pauses sin.
76	RS	0,23	++	140	12	BBDc	0	TPSV

TABLEAU III (suite)

D O N N E E S R A D I O L O G I Q U E S					
N°	RCT	HYPOVASCULARISATION PULMONAIRE	N°	RCT	HYPOVASCULARISATION PULMONAIRE
6	0,60		33	0,65	+
7	0,81	+	34	0,60	+
8	0,42	0	35	0,78	0
10	0,71	+	37	0,52	0
11	0,71	+	42	0,47	0
13	0,78	+	46	0,81	+
14	0,78	0	47	0,67	+
15	0,64	+	48	0,85	+
16	0,78	0	49	0,61	+
17	0,72	+	51	0,63	+
18	0,41	+	54	0,74	+
19	0,56	+	56	0,47	0
22	0,71	+	58	0,65	0 (stase)
23	0,65	+	59	0,90	
25	0,69	+	60	0,63	+
26	0,75	+	62	0,93	
27	0,72	+	64	0,73	+
28	0,62	0	70	0,51	+
29	0,66	+	73	0,83	+
30	0,61	+	74	0,95	0 (stase)
31	0,71	+	75	0,70	+
32	0,67	+	76	0,78	+

TABIEAU IV

D O N N E E S H E M O D Y N A M I Q U E S

N°	PAP	PVD	POD	IT/RT	SaO2	Shunt	IS	IP	RAP	RAPT
7	22	29/15	14	IT	83	D → G	3,96	2,02	170	530
10	18		9							
11	9	14/ 3	7,5	0	68	D → G				
15	18	27/ 4	3	IT	91,5	D → G	2,99	2,36		
21	Na1	> 30/				G → D				
23	7	12/ 0	3	IT	81	D → G	1,69	1,17		
24	12	20/ 6	8	IT	88	mixte				
25					88	D → G				
26		25/ 8		IT-RT	75	D → G				
27		28/ 9	10							
28	M	20/ 3	2	0		0				
29						mixte				
30	7	14/ 3	2,6	IT	91	mixte	2,60	2,40	56	130
30*	8	12/ 3	5	0	92	0	2,70			140
31	12	29/ 4	7	0	94	0	2,30		117	280
34	14	29/ 9	7	RT	96	0	1,90			
36			22		95	0				
36*			10	IT		0				
37		<30/		0	94,5	0				
42	17,5	25/-4	5	IT	95	0	2,20		170	320
43			15,8	IT						
46		32/10	15,5	IT	97	0				

* Post-opératoire

TABEAU V

D O N N E E S H E M O D Y N A M I Q U E S

N°	PAP	PVD	POD	IT/RT	SaO ₂	Shunt	IS	IP	RAP	RAPT
48		< 30/		IT	97	0	2,10			
49		21/ 7			99	0	1,80			
51		40/ 0	8	IT						
56	13	66/12	6		93	D → G				
59	18	29/10	14	IT	80	D → G	3,90	2,14	1,20	430
59*			3	IT	97,5	0	1,13			
60	5	15/ 1	- 1	0	75,5	D → G	3,13	1,20		160
60*	25	37/ 9	12	RT	95,5	0	1,69			
61	14	25/ 3	5	IT		0				
62					93	0				
63			7,5		93	0	2,5			
66						D → G				
67		28/12				0	1,50			
68		27/ 5			99	0	2,60			
69		25/ 8				0	3,20			
70		29/ 6				D → G		1,90		
71						D → G				
72		24/12				0	1,40			
73	14	19/ 2	15	IT	93,5	0	1,00			630
74	20	35/14	18	IT	90	0	1,90			430
75		16/ 4	4	IT	74	D → G	2,08	1,16		
76		21/ 0	2	IT	90	D → G				

* Post-opératoire

TABLEAU V (suite)

B I B L I O G R A P H I E

=====

- 1 - ADAMS J.C.L. - HODSON R.
A case of Ebstein's anomaly surviving to the age of 79.
Brit. Heart J. - 18, 129-132, 1956
- 2 - ALEKSANDROW D. - WYSZNACKA W. - SZCZERBAN J. - KRUS S.
Traumatic rupture of the right papillary muscle in a
patient with congenital atrial septal defect.
Amer. Heart J. - 69, 686-690, 1965
- 3 - ALLAINES C. - BLONDEAU P. - EISENMANN B. - DUBOST C.
Maladie d'Ebstein.
Traitement chirurgical.
Concours Med. - 97, 1667-1670, 1975
- 4 - ALLEN E.V.
CLINICAL CONFERENCE.
Presentation of a case for diagnosis.
Circulation - 12, 439-447, 1955
- 5 - AMPLATZ K. - LESTER R.G. - SCHLEBLER G.L. - ADAMS P. -
ANDERSON R.C.
The roentgenologie feature of Ebstein's anomaly of the
tricuspid valve.
Amer. J. Roentgenol. - 81, 788-794, 1959
- 6 - ARCADIO F. - LOIRE R.
La maladie d'Ebstein. Cause de mort subite chez l'enfant.
A propos de deux cas.
Société Méd. lég. - 402-404, 1969
- 7 - ARNOLD P. - HARF C. - FINCKER J.L. - WOLFF F.
Forme mineure de la maladie d'Ebstein.
J. Méd. Strasbourg - 3, 197-203, 1972

- 8 - ARON M. - GALLAVARDIN L. - FROMENT R.
Les données stéthoscopiques et phonomécanographiques
particulières à la maladie d'Ebstein.
Arch. Mal. Coeur - 54, 181-185, 1961

- 9 - ARVISET J.C.
Contribution à l'étude de la maladie d'Ebstein.
Thèse - Paris - n° 8, 1966

- 10 - AUBRY J.
Un cas de maladie d'Ebstein.
Semaine des Hôpitaux de Paris. 35, 1529-1531, 1959

- 11 - BAILLOT F.
Le traitement chirurgical de la maladie d'Ebstein.
Thèse Paris - n° 229, 1967

- 12 - BARNARD C.W. - SCHRIRE V.
Surgical correction of Ebstein's malformation with
prosthetic tricuspid valve.
Surgery - 54, 302, 1963

- 13 - BECKER A.E. - BECKER M.J. - EDWARDS J.E.
Pathologic spectrum of dysplasia of the tricuspid valve.
Arch. Pathol. - 91, 169, 1971

- 14 - BENARD H. - PEQUIGNOT H. - PESTEL M. - NATAF M.
Maladie d'Ebstein et sténose tricuspidiennne bien tolérée
pendant 55 ans chez une mère de 5 enfants.
Complication cérébrale terminale.
Société Médicale des Hôpitaux de Paris - 70, 858-862, 1954

- 15 - BIALOSTOZKY D. - HORWITZ S. - ESPINO-VELA J.
Ebstein's malformation of the tricuspid valve.
Amer. J. Cardiol. - 29, 826-836, 1972

- 16 - BLACKHALL-MORISON A. - SHAW E.H.
Cardiac and genito-urinary anomalies in the same subject.
J. Anat. - 54, 163-165, 1919

- 17 - BLONDEAU P. - CACHERA J.P. - CARPENTIER A. - DUBOST C.
Traitement chirurgical de la maladie d'Ebstein.
Réflexion sur une série de 16 interventions.
Ann. Chir. Thorac. card. vasc. - 10, 2, 127-134, 1971
- 18 - BLOUNT S.G. - Mc CORD M.C. - GELB I.S.
Ebstein's anomaly.
Circulation - 15, 210-224, 1957
- 19 - BOUCHARD F. - CORNU C.
Etude hémodynamique de 37 cas de maladie d'Ebstein.
Arch. Mal. Coeur - 63, 1703-1714, 1970
- 20 - BRANDENBURG R.O. - Mc GOON D.C. - CAMPEAU L. -
GIULIANI E.R.
Traumatic rupture of the chordae tendineae of the
tricuspid valve.
Amer. J. Cardiol. - 18, 911-915, 1966
- 21 - BROUSTET P. - BRIAND H. - CLUZEL P. - GABANEN G. -
MULLON P. - BONSON R.
Sur deux cas de maladie d'Ebstein.
J. Med. Bordeaux - 135, 554-562, 1958
- 22 - BROWN J.W. - HEATH D. - WHITAKER W.
Ebstein's disease.
Amer. J. Med. - 20, 322-333, 1956
- 23 - CADDELL J.L. - BROWNE M.J.
Right ventricular hypertension and pulmonary stenosis
in Ebstein's anomaly of the heart.
Amer. J. Cardiol. - 11, 100-106, 1963
- 24 - CARTWRIGHT R.S. - SMELOFF E.A. - CAYLER G.G. - FONG W.Y.
HUNTLEY A.C. - BLAKE J.R. - Mc FALL R.A.
Total connection of Ebstein's anomaly by means of tricuspid
replacement.
J. Thorac. Cardio-vasc. surg. - 47, 755-761, 1964

- 25 - CASTELMAN B. - KIBBEE B.V.
Case records of the Massachusetts general hospital.
New Engl. J. Med. - 269, 691-700, 1963
- 26 - COPELAND W.E. - WOOLEY C.F. - RYAN J.M. -
RUNCO V. - LEVINE H.S.
Pregnancy in congenital heart disease.
Amer. J. Obste. Gyneco. - 86, 107, 1963
- 27 - CREWS T.L. - PRIDIE R.B. - BENHAM R. - LEATHAM A.
Auscultatory and phonocardiographic findings in
Ebstein's anomaly. Correlation of first heart sound
with ultrasonic records of tricuspid valve movement.
Brit. Heart J. - 34, 681-687, 1972
- 28 - DEGEORGES M. - NORMAND J.P. - MOTTE G. - COUMEL Ph.
FOUCHARD J.
La dilatation idiopathique de l'oreillette droite.
Arch. Mal. coeur - 63, 658-673, 1970
- 29 - DEUTSCH V. - WEXLER L. - BLIEDEN L.C. - YAHINI J.H. -
NEUFELD H.N.
Ebstein's anomaly of tricuspid valve : critical review
of roentgenological features and additional angiographic
signs.
Amer. J. Roent. Rad. Ther. Nucl. Med. - 125, 395-411, 1975
- 30 - DEYRIEUX F.
Modalité évolutive de la maladie d'Ebstein.
Ann. Cardiol. Angéiol. - 23, 233-234, 1974
- 31 - DONEGAN C.C. - MOORE M.M. - WILEY T.M. - HERNANDEZ F.A. -
GREEN J.R. - SCHIEBLER G.L.
Familial Ebstein's anomaly of the tricuspid valve.
Amer. Heart J. - 75, 375-379, 1968
- 32 - DOR J.F. - PRUDHOMME F. - PAYAN H. - JOUVE A.
Etude anatomique d'une maladie d'Ebstein.
Forme avec fausse image de gros VP et HTA maligne.
Marseille Médical - 111, 99-105, 1974

- 34 - DUBOST C. - BLONDEAU P. - CACHERA J.P.
Correction chirurgicale directe de la maladie d'Ebstein.
Ann. Chir. Thor. Cardiol. - 7, 11-21, 1968
- 35 - EBSTEIN W.
Über einen sehr seltenen fall von insuffizienz der
vavula tricuspidalis bedingt durch eine angeborens
hochgradige missbildung derselben.
Arch. J. Anat. Physiol. - 33, 238, 1866
- 35 bis - EISENMANN B. - CARPENTIER A. - BLONDEAU P. -
SOYER R. - DUBOST C.
Cure chirurgicale radicale de la maladie d'Ebstein.
Ann. Cardiol. Angéiol. - 23, 227-232, 1974
- 36 - EL HENEIDY A.R.
Ebstein disease report of a case.
Alexandria Med. J. - 7, 194-200, 1961
- 37 - ELLIS K. - GRIFFITHS S.P. - BURRIS J.O. - RAMSAY G.C. -
FLEMING R.J.
Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Angiocardio-
graphic considerations.
Amer. J. Roentgenol. - 92, 1338-1352, 1964
- 38 - EMANUEL R. - O'BRIEN K. - NG R.
Ebstein's anomaly. Genetic study of 26 families.
Brit. Heart J. - 38, 5-7, 1976
- 39 - ENGLE M.A. - PAYNE T.P.B. - BRUINS E. - TAUSSIG H.B.
Ebstein's anomaly of the tricuspid valve.
Circulation - 1, 1246-1260, 1950
- 40 - ESPINO-VELA J. - CHAVEZ-FRAGA O. - GARCIA O.F. et coll.
Cinco nuevos casos de enfermedad du Ebstein.
Arch. Insti. Cardiol. Mexico - 26, 67-100, 1956

- 41 - FAY J.E. - FRANSMAN S.L. - PARKER J.O.
Two acyanotic cases of Ebstein's disease.
J. Canad. Ass. Radiol. - 15, 48-52, 1964
- 42 - FISCHER-HANSEN J. - WENNEVOLD A.
The diagnosis of Ebstein's disease of the heart.
Acta. Med. Scand. - 189, 515-520, 1971
- 43 - FISCHER-HANSEN J. - DORPH A.L.S. - WENNEVOLD A.
The prognosis in Ebstein's disease of the heart.
Acta. Med. Scand. - 201, 331-335, 1977
- 44 - FISCHLEDER B.L.
El phonocardiograma en la enfermedad die Ebstein.
Arch. Insti. Cardiol. Mexico - 32, 205-218, 1962
- 45 - FOLLATH F. - HALLIDIE-SMITH K.A.
Unusual electrocardiographic changes in Ebstein's anomaly.
Brit. Heart. J. - 34, 513-519, 1972
- 46 - FONTANA M.E. - WOOLEY C.F.
Sail sound in Ebstein's anomaly of the tricuspid valve.
Circulation - 46, 155-164, 1972
- 47 - FROM A.H.L. - MAZZITELLO W.F. - JUDD A.S. - EDWARDS J.E.
Ebstein's malformation of the tricuspid valve associated with valvular stenosis and cor triatrium.
Chest - 64, 248-251, 1973
- 48 - FROMENT R. - PERRIN A. - LOIRE R. - DALLOZ C.
Ventricule droit popyracé du jeune adulte par dystrophie congénitale.
A propos de 2 cas anatomo-cliniques et de 3 cas cliniques.
A.M.C. - 477-503, 61, 1968
- 49 - FROMENT R. - SILIE M. - JOCTEUR-MONTROZLER J.
Maternité dans une maladie d'Ebstein.
Arch. Mal. Coeur - 65, 607-609, 1971

- 50 - GANDHI M.J. - DATEY K.K.
The value of electrophysiologic changes at the tricuspid valve in the diagnosis of Ebstein's anomaly.
Amer. J. Cardiol. - 12, 169, 1963
- 51 - GENTON E. - BLOUNT S.G.
The spectrum of Ebstein's anomaly.
Amer. Heart J. - 73, 395-425, 1967
- 52 - GIOFFRE P.A. - D'INTINO S.
Il valore diagnostico dell'elettrocardiogramma nella malattia di Ebstein.
Cuore E. Circolazione - 45, 313-329, 1961
- 53 - GONÍ F.L. - BRODSKY M.B. - SAAVEDRA J.V. - ROMERO T.C. MARTINEZ C.G.
Ebstein's disease.
Arch. Insti. Cardiol. Mexico - 34, 576-587, 1964
- 54 - GOULET Y. - CAMPEAU L.
Maladie d'Ebstein. Rapport d'un cas diagnostiqué chez le vivant.
Union Med. Canada - 89, 161-167, 1960
- 55 - GRAUX P. - MERLEN J.F.
A propos d'un cas de maladie d'Ebstein.
Arch. Mal. Coeur. - 44, 263-267, 1951
- 56 - GRAVIER J. - SCHLIENGER R. - VERNEY R.N. - DALLOZ C.
Intérêt de l'angiographie sélective intraventriculaire droite dans le diagnostic de la maladie d'Ebstein.
J. Med. Lyon, 41, 1171-1178, 1960
- 57 - GUERICCHIO G.
Contributo allo studio della malattia di Ebstein.
Minerva. Cardioangiol. - 5, 219-224, 1960
- 58 - GUERON M. - HIRSCH M. - STERN J.
Familial Ebstein's anomaly with emphasis on the surgical treatment.
Amer. J. Cardiol. - 18, 105-111, 1966

- 59 - HANSON D.J. - ROSENBAUM H.D.
Posterior cardiac prominence in Ebstein's anomaly
simulating mitral disease.
Amer. J. Roentgen. - 92, 1331-1337, 1964
- 60 - HARDY K.L. - MAY J.A. - WEBSTER C.A. - KIMBALL K.G.
Ebstein's anomaly. A junctional concept and successful
definitive repair.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. - 48, 927-939, 1964
- 61 - HARDY K.L. - ROE B.B.
Ebstein's anomaly. Further experience with definitive
repair. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. - 58, 553-561, 1969
- 62 - HARRIS R.H.D.
Ebstein's anomaly : discovered in a 75 year old subject
in the dissecting coborotory.
Canad. M.A.J. - 83, 653-655, 1960
- 63 - HEIGEL A.
VEBER Eine Besondere Form von Entwickl ungastörung
der tricuspidalkappe.
Virchow's Arch. Path. Anat. - 214, 301, 1913
- 64 - HERNANDEZ F.A. - ROCHKIND R. - COOPER H.R.
The introcavitary electrocardiogram in the diagnosis
of the Ebstein's anomaly.
Amer. J. Cardiol. - 1, 181-190, 1958
- 65 - HERRERA L.E. - HORWITZ S. - QUINTANA F. - TESTELLI M. -
BIALOSTOZKY D.
Radiologia de la anomalia de Ebstein.
Arch. Insti. Cardio. Mexico. - 42, 861-874, 1972
- 66 - HEVILLET G. - AMICHOT J.L. - JOUVE A.
Intérêt de la phonomécanographie et des épreuves clinico-
pharmacodynamiques dans la maladie d'Ebstein.
Coeur Med. Int. - 10, 111-117, 1971

- 67 - HIPONA F.A. - ARTHACHINTA S.
Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. A report of
16 cases and review of the literature.
Prog. Cardiovasc. Dis. - 7, 434-448, 1965
- 68 - HUNTER S.W. - LILLEHEI C.W.
Ebstein's malformation of the tricuspid valve. Study
of a case together with suggestion of a new form of
surgical therapy.
Dis. Chest. - 33, 297, 1958
- 69 - JORDAN J.C. - SANDERS C.A.
Tricuspid atresia with prolonged survival. Report of
2 cases with review of the world literature.
Amer. J. Cardiol. - 18, 112-119, 1966
- 70 - JUGDUTT B.I. - BROOKS C.H. - STERNS L.P. - CALLAGHAN J.C.
ROSSALL R.E.
Surgical treatment of Ebstein's anomaly.
J. Thor. cardiovascular. surg. - 73, 114-119, 1977
- 71 - KACHANER J. - GAUTIER M. - CASASOPRANA A.
Principaux types d'insuffisance tricuspidiennne néo-natale.
Arch. Franc. Pédiat. - 31, 359, 1974
- 72 - KASTOR J.A. - GOLDREYER B.M. - JOSEPHSON M.E. -
PERLOFF J.K. et coll.
Electrophysiologic characteristics of Ebstein's anomaly
of the tricuspid valve.
Circulation - 52, 987-995, 1975
- 73 - KEITH J.D. - ROWE R.D. - VLAD P.
Heart disease in infancy and childhood.
Macmillan - NEW YORK - 1958
- 74 - KEZDI P. - WENNEMARK J.
Ebstein's malformation. Clinical findings and hemodynamic
alterations.
Amer. J. Cardiol. - 2, 200-209, 1958

- 75 - KUMAR A.E. - FYLER D.C. - MIETTINEN O.S. - NADAS A.S.
Ebstein's anomaly. Clinical profile and natural history.
Amer. J. Cardiol. - 28, 84-95, 1971
- 76 - LENEGRE J. - CATTOIR E. - GERBAUX A.
Contribution à l'étude de la maladie d'Ebstein.
Arch. Mal. Coeur - 48, 632-647, 1955
- 77 - LEV M. - LIBERTHSON R.R. - JOSEPH R.H. et coll.
The pathologic anatomy of the Ebstein's disease.
Arch. Path. - 90, 334-343, 1970
- 78 - LIBANOFF A.J. - BOITEAU G.M.
Ebstein's anomaly. Presentation of a case with special
emphasis on dye dilution curves.
Dis. Chest - 45, 211-218, 1964
- 79 - LILLEHEI C.W. - GANNON P.G.
Ebstein malformation of the tricuspid valve. Method of
chirurgical correction utilizing a ball valve prothesis
and delayed closure of an atrial septal defect.
Circulation - Sup. 1, 9, 1965
- 80 - LITTLER W.A.
Successful pregnancy in a patient with Ebstein's anomaly.
Brit. Heart J. - 32, 711-713, 1970
- 81 - LIU S.M. - SAKO Y. - ALEXANDER C.S.
Traumatic tricuspid insufficiency.
Amer. J. Cardiol. - 26, 200-204, 1970
- 82 - LIVERSAY W.R.
Clinical and physiologic studies in Ebstein's malformation.
Amer. Heart. J. - 57, 701-711, 1959
- 83 - LUNDSTRÖM N.R.
Echocardiography in the diagnosis of Ebstein's anomaly
of the tricuspid valve.
Circulation - 47, 597-606, 1973

- 84 - McCREDIE R.M. - OAKLEY C. - MAHOMEY E.B.- YU P.N.
Ebstein's disease. Diagnosis by electrode catheter and
treatment by partial bypass of right side of the heart.
New Engl. J. Med. - 26, 174-179, 1962
- 85 - Mc FAUL R.C. - DAVIS Z. - GIULIANI E.R. - RITTER D.G.
DANIELSON G.K.
Ebstein's malformation. Surgical experience of the
Mayo Clinic.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. - 72, 910-915, 1976
- 86 - MACRUZ R. - TRANCHESI J. - EBAID M. - PILEGGI F. -
ROMERO A. - DECOURT L.V.
Ebstein's disease. Electrovectorcardiography and radiologic
correlations.
Amer. J. Cardiol. - 21, 653-660, 1968
- 87 - MAKOUS N. - VANDER VEER J.B.
Ebstein's anomaly and life expectancy.
Report of a survival to over age 79.
Amer. J. Cardiol. - 18, 100-104, 1966
- 88 - MALAN G.
Veber die emstehung eines herzgerausches.
Centralbl. all. Path. - 19, 452, 1908
- 89 - MARXEN T.
Ein seltener fall von anomalie der tricuspidalis.
Inaug. Diss. Kiel - 1886
- 90 - MAYER F.E. - NADAS A.S. - ONGLEY P.A.
Ebstein's anomaly. Presentation of 10 cases.
Circulation - 16, 1057, 1957
- 91 - MIKAELOFF P. - PERRIN A. - DUPONT J.C. - GRAVIER J.
RAYMOND J. - TOUBOUL J. - DIDIER-LAURENT J. - PILLARD D.
Maladie d'Ebstein : correction par homogreffe valvulaire
aortique en position tricuspidiene et plastie combinée
de l'oreillette droite.
Lyon Médical - 232, 139-143, 1974

- 92 - MOLES S.S. - JACOBY W.J. - Mc INTOSH H.D.
Ebstein's malformation.
Discordant intracavitary electrocardiographic an
pressure relationship.
Amer. J. Cardiol. - 14, 720-722, 1964
- 93 - MORALES-ROCHA J.
Traitement chirurgical de la maladie d'Ebstein.
Ann. Chir. Thorac. Cardiovasc. - 10, 142-144, 1971
- 94 - MÜLLER O. - NITTER-HAUGE S.
The use of an electrode catheter in the diagnosis of
Ebstein's anomaly of the heart.
Acta. Med. Scand. - 188, 287-291, 1970
- 95 - NADAS A.S.
Pediatric Cardiology. Philadelphia and London.
W.B. SAUNDERS - 1957
- 96 - NOCKER J. - VIBE P.
Ungewöhnliche semiotik bei angeborener trikuspidal
anomalie.
Munchen Med. Wchschr. - 95, 650, 1953
- 97 - OBIDITSCH R.A.
Veber eine missbildung der tricuspidaalklappen.
Virchow's Arch. Path. Anat. - 304, 97, 1939
- 98 - OLDENBURG F.A. - NICHOL A.D.
Ebstein's anomaly in the adult.
Ann. Int. Med. - 52, 710-717, 1960
- 99 - PECHTEIN J.
Beitrag zur Ebsteinschen Anomalie der valvula
trikuspidalis.
Arch. Kreislaufforsch - 26, 282, 1957

- 100 - PELLEGRINI A. - SANTOLI C. - GORDINI V. - FANCINI P.
La Terapia Chirurgica dell'anomalia di Ebstein.
Giorn. Ital. Card. - 2, 499, 506, 1972
- 101 - PERLOFF J.K.
Cardiac catheterization : a clinical discipline.
Illustrated by a study of Ebstein's anomaly of the
tricuspid valve.
Med. Ann. Disctric Columbia. - 31, 342-350, 1962
- 102 - PERNOT C. - BARRUCAND D. - HENRY M.
La maladie d'Ebstein chez l'adulte âgé (à propos d'un
cas chez une femme de 56 ans).
Ann. Med. Nancy - 10, 575-586, 1971
- 103 - POCOCK W.A. - TUCKER R.B.K. - BARLOW J.B.
Mild Ebstein's anomaly.
Brit. Heart J. - 31, 327-336, 1969
- 104 - PORTO J. - AGUIAR A.
La maladie d'Ebstein(à propos d'un cas anatomo-
pathologique peu commun).
Arch. Mal. Coeur - 53, 644-653, 1960
- 106 - ROCKOFF S.D. - MASON D.T.
The spectrum of congenital heart disease associated
with cyanosis in adults.
Amer. J. Roentgenol. - 91, 326-339, 1964
- 107 - RONDEPIERRE D.
Contribution à l'étude de la maladie d'Ebstein
(A propos de 33 observations dont 7 néo-natales).
Thèse Lyon - n° 389 - 1977)
- 107 bis - ROBERTS W.C. - GLANCY D.L. - SENINGEN R.P.
Prolapse of the mitral valve associated with Ebstein's
anomaly of the tricuspid valve.
Amer. J. Cardiol. - 38, 377-382, 1976

- 108 - ROSENMANN A. - ARAD I. - SIMCHA A. - SCHAAP T.
Familial Ebstein's anomaly.
J. Med. Genet. - 13, 532-535, 1976
- 109 - ROTHELD E.L. - ZUCKER I.R. - KAMMERSTEIN M.
Stokes-Adams syndrome and Ebstein's anomaly.
Angiology - 24, 332-337, 1973
- 110 - SACKNER M.A. - ROBINSON M.J. - JANISON W.L. - LEWIS D.H.
Isolated right ventricular hypoplasie with atrial
septal defect or patent foramen oval.
Circulation - 24, 1388, 1961
- 111 - SCHIEBLER G.L. - ADAMS P. - ANDERSON R.C.
AMPLATZ K. - LESTER R.G.
Clinical study of 23 cases of Ebstein's anomaly.
Circulation - 19, 165, 1959
- 111 bis - SCHWARTZE D.
Der jugularvenenpuls bei der Ebstein-Anomalie.
Z. Kreislaufforsch. Dtsch. - 61, 1154-1160, 1972
- 112 - SHABETAI R. - ADOLPH R.J. - SPENCER F.C.
Successful replacement of the tricuspid valve ten
years after traumatic incompetence.
Amer. J. Cardiol. - 18, 921-927, 1966
- 113 - SIMCHA A. - BONHAM-CARTER R.E.
Ebstein's anomaly.
Brit. Heart J. - 33, 46-49, 1971
- 114 - SINHA K.P. - URICCHIO J.F. - GOLDBERG H.
Ebstein's syndrome.
Brit. Heart J. - 22, 94-100, 1960
- 115 - SLOER M. - GUIMPEL A. - BEREZOVSKY M. - GUIMPEL A.C.
ABECASIS I.
Enfermedad de Ebstein.
La Prensa Medica Argentina - 46, 2870-2876, 1959

- 116 - SO C.S. - BLÖMER H.
Phonomécanogrammes de la maladie d'Ebstein.
Verhan. Deutsch Ges. Inn. Med. - 78, 1084-1088, 1972
- 117 - SOLOFF A.L. - STRUFFER H.M. - ZATUCHNI J.
Ebstein's disease : report of the first case diagnosed during life.
Amer. J. Med. - 222, 554, 1951
- 118 - SOLOVLEV G.M.
Notre expérience de la correction radicale de la maladie d'Ebstein.
Ann. Chir. Thorac. Cardiovasc. - 10 - 148, 1971
- 119 - SOMMERVILLE J.
Gout in cyanotic congenital heart disease.
Brit. Heart J. - 23, 31-34, 1961
- 120 - SOULIE P. - HEULIN A. - PAULY-LAUBRY C. - DEGEORGES M.
Maladie d'Ebstein. Etude clinique et évolution.
Arch. Mal. Coeur - 63, 615-637, 1970
- 120 bis - STEWART-MANNING J.A. - SIEGEL L.
Cardiac conduction tissue in L. TGV and Ebstein's anomaly.
Ann. Thora. Surg. - 23, 215-220, 1977
- 121 - SUMNER R.G. - JACOBY W.J. - TUCKER D.H.
Ebstein's anomaly associated with cardiomyopathie and pulmonary hypertension.
Circulation - 30, 578, 1964
- 122 - TACHOVSKY T.J. - GIULIANI E.R. - ELLIS H.F.
Prothetic valve replacement for traumatic tricuspid insufficiency.
Amer. J. Cardiol. - 26, 196-199, 1970
- 123 - TAJIK A.J. - GAU G.T. - GIULIANI R.R. et coll.
Echocardiogram in Ebstein's anomaly.
Circulation - 47, 813, 1973

- 124 - TAKAYASU S.
Study of hemodynamics in Ebstein's anomaly.
J. Jap. Assoc. Thorac. Surg. - 23, 1391-1401, 1975
- 125 - TAMAKA M. - ISHIKAWA T. - KITAGAWA S. - KITAGAWA T.
Maladie d'Ebstein.
Japanese Circulation Journal - 39, 740, 1975
- 126 - TONKIN A.M. - DUGAN F.A. - SVENSON R.H. -
SEALY W.C. et coll.
Coexistence of functional Kent and Mahaim type tracts
in the preexcitation syndrome.
Circulation - 52, 193-200, 1975
- 127 - TORI G. - GARUSI G.F.
La diagnosi angiocardiografica nella anomalia tricus-
pidalica tipo Ebstein.
La Radiologia Medica - 673-688, 1961
- 128 - TOURNIAIRE A. - DEYRIEUX F. - TARTULIER M.
Maladie d'Ebstein. Essai de diagnostic clinique.
Arch. Mal. Coeur - 12, 1211-1216, 1949
- 129 - TOURNIAIRE A. - DEYRIEUX F. - TARTULIER M. - BLUM J.
Maladie d'Ebstein diagnostiquée en 1949.
Bilan 23 ans plus tard.
Lyon Médical - 229, 235-242, 1973
- 130 - VACCA J.B. - BUSSMANN D.W. - MUDD J.G.
Ebstein's anomaly : complete review of 108 cases.
Amer. J. Cardiol. - 2, 210-227, 1958
- 131 - VICTOR E. - MORAES C.R. - MESQUITA E.G.
Estudia hemodinamica e angiocardiografica na
docuça de Ebstein.
Arq. Bras. Cardio. - 23, 223-232, 1970

- 132 - WABI-DOGRE C.H. - RAMIREZ G.G. - FRANCO-VAZQUEZ J.S.
Enfermedad de Ebstein.
Comunicacion de nu caso con 58 anôos de sobrevida
asociado a cardiopatia adqurida.
Neumol. Cir. Thorax. Mex. - 36, 31-37, 1975
- 133 - WALTON K. - SPENCER A.G.
Ebstein's anomaly of the tricuspid valve.
J. Path. Bact. - 60, 387-395, 1948
- 133 bis - WATSON H.
Electrode catheter's and the diagnosis of Ebstein's
anomaly of the tricuspid valve.
Brit. Heart J. - 28, 161-171, 1966
- 134 - WATSON H.
Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid
valve in child hood and adolescence. An international
cooperative study of 505 cases.
Brit. Heart J. - 36, 417-427, 1974
- 135 - WENNEVOLD A. - FISCHER-HANSEN J.
Intracardiac phonocardiography in patients with
Ebstein's disease of the heart.
Damish Med. Bulletin - 21, 190-194, 1974
- 137 - WOOD P.
Diseases of the heart and circulation.
Third edition London - 1968
- 138 - WRIGHT J.L. - BURCHELL H.B. - KIRKLIN J.W. - WOOD E.H.
Congenital displacement of the tricuspid valve.
Report of a case with closure of an associated foramen
oval for correction of the right to left shunt.
Proc. St. Meet. Mayo Clin. - 29, 278, 1954

- 139 - YATER W.M. - SHAPIRO M.J.
Congenital displacement of the tricuspid valve (Ebstein's disease). Review and report of case with electrocardiographic abnormalities and detailed histological study.
Ann. Int. Med. - 11, 1043, 1937
- 140 - YIPINTSOI T. - RITTER D.G. - FRYE R.L. - KINGAID O.W.
Ebstein's anomaly of the tricuspid valve.
Circulation - 35.36, supp. II, 276, 1967
- 141 - YOKOYAMA M. - MORI K. - MAGAI Y. - TAKAO A. - KOMMO S.
Ebstein's anomaly associated with a definite atrial left to right shunt.
Jap. J. Surg. - 4, 204-211, 1974
- 142 - ZAMORA C. - ESPINO-VELA J. - PADILLA S. - HINOJOSA H.R.
DE LA GARZA M.L.
Frecuencia estadística de las cardiopatías congénitas.
Estudio de 25 años del Instituto Nacional de Cardiología.
Arch. Insti. Cardio. Mexico - 41, 373-386, 1971
- 143 - ZAMORA C. - GUADALAJARA J.F. - CONTRERAS R. -
ESPINO-VELA J.
Enfermedad de Ebstein Asociada a cardiopatía reumática.
Arch. Insti. Cardio. Mexico - 43, 176-188, 1973

TABLE DES MATIERES

	<u>Page</u>
- INTRODUCTION	1
- MATERIEL - PLAN	4
- ETUDE ANALYTIQUE ET COMPARATIVE	31
* Fréquence - Age - Sexe - Hérité	31
* Etude anatomo-pathologique	34
* Associations morbides	40
* Etude clinique	43
* Etude électrocardiographique	53
* Etude radiologique	58
* Explorations endocavitaires	62
* Accidents thrombo-emboliques	72
* Maladie d'Ebstein et grossesse	76
- EVOLUTION	78
* Evolution naturelle	79
* Evolution post-opératoire	101
- CONCLUSIONS	111
- TABLEAUX	115
- BIBLIOGRAPHIE	125
- TABLE DES MATIERES	143

